

Evaluación y propuesta de intervención en un caso de atrofia cortical posterior

Trabajo Final de Máster de Neuropsicología

Autor/a: Elena Seco Barrero Tutor/a: Rafael Arcángel Caparrós González

Junio de 2022

Resumen

Se aborda el caso de un hombre de 63 años de edad con diagnóstico de enfermedad de Alzheimer de 5 años de evolución aproximadamente. Las principales quejas cognitivas se relacionan con las capacidades visuoespaciales y visuoperceptivas. Se realiza evaluación neuropsicológica completa de la que se extrae que, efectivamente, las principales afectaciones cognitivas se dan en áreas visuoespaciales y visuoperceptivas y en aquellas áreas que impliquen el uso de las anteriores para su correcto funcionamiento, siendo concordante con el diagnóstico de atrofia cortical posterior (ACP). La literatura existente evidencia que esta, la ACP, es un síndrome clínico- radiológico atípico que se presenta con atrofia occipito-parietal en la neuroimagen y fallos cognitivos relacionados con la visuoespacialidad. Puede ser la antesala de la enfermedad de Alzheimer, pero han de hacerse pruebas complementarias para determinarlo. Se programa un tratamiento de estimulación cognitiva inicialmente de seis meses de duración con dos sesiones semanales en el que se llevan a cabo terapias orientadas a mantener funciones aun preservadas y a compensar las deterioradas, así como a frenar el avance de la patología. Se presentan tres sesiones completas a modo de ejemplo del tratamiento. Se espera conseguir frenar la velocidad con la que avanza la patología y mejorar la autonomía del paciente mediante el desarrollo y uso de estrategias compensatorias.

Palabras clave

Atrofia cortical posterior. Atrofia occipito-parietal. Compensación. Demencias. Evaluación neuropsicológica. Estimulación cognitiva.

Abstract

The case of a 63-year-old man with a diagnosis of Alzheimer's disease of approximately 5 years of evolution is addressed. The main cognitive complaints are related to visuospatial and visuoperceptive abilities. A complete neuropsychological evaluation is carried out from which it is concluded that, indeed, the main cognitive impairments occur in visuospatial and visuoperceptive areas and in those areas that involve the use of the former for their correct functioning, being consistent with the diagnosis of posterior cortical atrophy. (ACP). The existing literature shows that this, PCA, is an atypical clinical-radiological syndrome that presents with occipito-parietal atrophy in neuroimaging and cognitive failures related to visuospatiality. It may be the prelude to Alzheimer's disease, but additional tests must be done to determine it. A cognitive stimulation treatment is scheduled initially for six months with two weekly sessions in which therapies are carried out aimed at maintaining functions that are still preserved and compensating for those that have deteriorated, as well as slowing down the progression of the pathology. Three complete sessions are presented as an example of the treatment. It is hoped to slow down the speed with which the pathology progresses

and improve patient autonomy through the development and use of compensatory strategies.

Keywords

Posterior cortical atrophy. Occipito-parietal atrophy. Compensation. Dementias. Neuropsychological evaluation. Cognitive stimulation.

Índice de contenido

El caso	5
1. Estado de la cuestión	6
1.1 Atrofia cortical posterior y demencias.....	6
1.2 Características clínicas y radiológicas de la ACP.....	7
1.2.1 Criterios diagnósticos para ACP	9
1.2.2 Abordajes terapéuticos para ACP	10
2. Evaluación neuropsicológica.....	10
2.1 Pruebas de evaluación.....	11
2.1.1 Área cognitiva.....	11
2.1.2 Área conductual y emocional.....	13
2.1.3 Área funcional	13
3. Informe neuropsicológico.....	15
3.1 Principales hallazgos.....	15
3.2 Conclusiones diagnósticas	16
3.3 Recomendaciones terapéuticas	17
3.4 Objetivos terapéuticos	17
4. Propuesta de intervención	18
4.1 Objetivos de intervención.....	18
4.1.1 Objetivo general de la intervención	18
4.1.2 Objetivos específicos de la intervención	18
4.3 Plan de intervención.....	18
4.4 Resultados esperados de la intervención.....	20
4.5 Sesiones completas	22
4.5.1 Sesión inicio: 6ª sesión, 21 de junio de 2022	22
4.5.2 Sesión intermedia: sesión 25, 25 de agosto de 2022	23
4.5.3 Sesión final: sesión 51, 24 de noviembre de 2022	25
5. Referencias bibliográficas y bibliografía consultada	27

El caso

Manuel es un hombre de 63 años de edad y 9 de escolaridad. Es diestro y trabajaba como electricista. Se jubiló por iniciativa de la empresa cuando aparecieron los primeros síntomas. Está casado, tiene tres hijas (convive con una de ellas y su esposa) y varias nietas. Aporta informes del servicio de neurología de su hospital de referencia en los que se indica como juicio clínico enfermedad de Alzheimer posible con evolución de unos cinco años aproximadamente. En dicho informe se hace referencia a la atrofia observada en los lóbulos parietooccipitales y áreas posteriores de ambos hemisferios temporales en menor medida a través de TAC de repetición. Resto de áreas sin deterioro reseñable.

Manuel acude a consulta acompañado de su esposa para la realización de una evaluación neuropsicológica completa.

Los principales fallos cognitivos informados son los siguientes: le cuesta reconocer objetos cotidianos en su domicilio y usarlos de forma correcta; se sienta incorrectamente en la silla (en un brazo o necesita ayuda para no caerse al sentarse); le cuesta nombrar algunos objetos, por lo que los describe; no localiza correctamente lugares conocidos en la calle; intenta cruzar por donde no hay paso de cebra o cruza sin mirar el semáforo o si vienen vehículos; transita por la acera en perpendicular a la calzada (invadiéndola) o en oblicuo; manipula los objetos que tiene a su alcance sin un fin determinado; espera a que los demás hablen para orientarse y dirigirse por su nombre a ellos. Tiene dificultades para reconocer a sus yernos y nietas. Es relativamente autónomo para sus actividades de vida diaria, según informa su esposa, aunque necesita apoyo para el uso correcto de los objetos (cepillo de dientes, máquina de afeitar, prendas de ropa, cubiertos, etc.). Ha dejado de conducir y presenta mayor dependencia en el manejo del dinero. Manuel parece presentar anosognosia, pues justifica estos fallos indicando que tiene muchas cosas en la cabeza y por ello no presta atención y que no ve bien (usa gafas para corregir su miopía, ha sido operado de cataratas, sin éxito).

Se trata de un caso ficticio inspirado en uno real con el que trabajé hace años.

1. Estado de la cuestión

1.1 Atrofia cortical posterior y demencias

La atrofia cortical posterior (ACP) o síndrome de Benson, denominado así por ser este autor junto con su equipo quienes introdujeron el término por primera vez en 1988 es un síndrome clínico y radiológico neurodegenerativo, de inicio insidioso y temprano, que se inicia entre los cincuenta y los sesenta años de edad y es más prevalente en mujeres (Crutch, Lehmann, Schott, Rabinovici, Murray, Snowden y cols., 2017; Schott y Crutch, 2019; Yerstein, Parand y Méndez 2020). Aunque su etiología es desconocida, se ha relacionado con otros tipos de demencia, como la enfermedad priónica, la demencia por cuerpos de Lewy, la degeneración cortico basal o, especialmente, Enfermedad de Alzheimer (EA), postulándose en la mayor parte de la literatura la ACP como una forma atípica de EA (Martínez de Souza, Grinberg, Josviak, de Almeida, Ramina, Kowacs, y Caramelli, 2018; Crutch, Lehmann, Schott, Rabinovici, Rossor y Fox, 2012; Crutch, Yong, y Shakespeare 2016; Crutch y cols., 2017; Carrasquillo, Khan, Murray, Krishnan, Pankratz, Nguyen y cols., 2014, por ejemplo).

En 2020 la OMS publicó que las demencias se encuentran entre las diez causas de muerte más extendidas, situándose en el tercer lugar en los países europeos. Indican que la esperanza de vida va en aumento, pero que la discapacidad también y lo relaciona, entre otras causas, con el aumento de casos diagnosticados de algún tipo de demencia o deterioro cognitivo, lo cual genera dependencia y consume recursos tanto a nivel individual como social. Socioeconómicamente, al implicar discapacidad y dependencia, la demencia supone un aumento en el gasto en materia sociosanitaria, pero también lo supone en el ámbito familiar y un detrimento considerable del estado de salud, tanto física como mental tanto del propio enfermo como de los familiares cercanos. Laboralmente hablando, cuando la patología se inicia antes de la edad de jubilación, normalmente los pacientes se jubilan anticipadamente, voluntaria o involuntariamente a través de una jubilación anticipada (Crutch y cols., 2012; Custodio, Lira, Herrera-Pérez, Montesinos, Guevara-Silva, Núñez del Prado y cols., 2013, por ejemplo): En ocasiones, dada la edad temprana de inicio de la ACP, se generan problemas emocionales asociados a las dificultades encontradas desde los servicios sanitarios para el reconocimiento de la sintomatología como determinante de una patología degenerativa y no siendo asociada, como en ocasiones ocurre, a problemas depresivos, de ansiedad, fingidos y/u oculovisuales (Crutch y cols., 2012; Suárez-González, Lehmann, Shakespeare, Yong, Paterson, Slattery, y cols., 2016). Normalmente también este ámbito se ve resentido, y la configuración familiar y reparto de roles se altera. Las actividades diarias, las interacciones sociales y emocionales se ven modificadas y, a menudo, empobrecidas cuando aparece una demencia (Buiza y Díaz-Veiga, 2019).

1.2 Características clínicas y radiológicas de la ACP

La ACP muestra en la neuroimagen atrofia cortical e hipoperfusión en áreas occipitoparietales de manera prominente y temporales posteriores de forma menos marcada, así como una mayor perfusión en áreas frontales, cingulada anterior y mesiotemporal. El deterioro se mantendría prominentemente posterior incluso en etapas más avanzadas de la enfermedad, como demuestran en su estudio (Kas, Cruz de Souza, Samri, Bartolomeo, Lacomblez, Kalafat, y cols., 2012). Estos mismos autores indican que si el daño es más prominente en parietal inferior izquierdo, es más posible la aparición de acalculia, síndrome de Gerstmann, indistinción izquierda-derecha y apraxia de extremidades, mientras que, si el daño está más focalizado en regiones occipitales y parietales dorsales bilaterales, aparece con mayor frecuencia el síndrome de Balint. En contraposición, hay autores como Martínez de Souza y cols., (2018) o Caprile, Bosch, Rami, Sánchez-Valle, Bartés-Faz y Molinuevo (2009) que indican que, aunque el inicio se dé como se ha descrito, el avance del deterioro aboca a un deterioro generalizado de las funciones cognitivas, cuando las redes neuronales menos dañadas ya no son capaces de soportar o de suplir las funciones cognitivas deterioradas a consecuencia de la atrofia de áreas posteriores.

Semiológicamente hablando, en la ACP se encuentra deterioro en las capacidades visuoespaciales y visuoespaciales, de forma más inicial y evidente, razón por la cual en ocasiones los pacientes buscan el diagnóstico en la oftalmología, retrasando el diagnóstico correcto desde neurología y neuropsicología (Custodio, Lira, Herrera-Pérez, Montesinos, Guevara-Silva, Núñez del Prado, Castro-Suárez y cols., 2013), pero también se encuentran elementos del síndrome de Balint (apraxia ocular, ataxia óptica o simultagnosia), de Gerstmann (confusión izquierda-derecha, agrafía, agnosia digital, acalculia), además de prosopagnosia, agrafía, alexia, y otros síntomas relacionados con el lenguaje (Crutch y cols., 2017; Caprile y cols., 2009; Yerstein y cols., 2020). También se han encontrado, aunque de forma más discreta, problemas con la memoria de trabajo visual (Trotta, Lamoureux y Bartolomeo, 2019), y de velocidad de procesamiento (Neutzel, Ortner, Haupt, Redel, Grimmer, Yakushev, y cols., 2016; Crutch, Lehmann, Warren y Rohrer, 2013) ligada a la percepción de figuras superpuestas y la presencia de simultagnosia, como se indicaba. Es habitual encontrar la memoria anterógrada relativamente conservada, así como aquellas funciones que no impliquen una representación mental o visual, sean del habla, de la memoria o de función ejecutiva (Crutch y cols., 2017; Yerstein y cols., 2020; Yerstein, Parand, Liuang, Isaac y Méndez, 2021), pudiéndose encontrar fallos en la memoria declarativa ligada al procesamiento, construcción y denominación de imágenes y objetos: hay estudios (Ramanan, Aleaddin, Goldberg, Strikwerda-Brown, Hodges e Irish, 2018) que demuestran que los pacientes con ACP muestran empobrecida la capacidad de almacenar y rescatar información de tipo visual sin que ello se refleje en la neuroimagen: áreas temporales e hipocampales se encuentran preservadas o sin deterioro clínicamente significativo, pero si se encuentra deterioro en áreas vinculadas al procesamiento visual, por lo que parece que las áreas occipitotemporales están involucradas en los procesos de codificación,

almacenamiento y rescate de información de tipo visual, provocando fallos mnésicos en personas con ACP. El lenguaje por su parte, aunque en los criterios establecidos por consenso en 2017 (Crutch y cols., 2017), se establece que en los inicios está preservado o relativamente preservado si es no visual, un estudio muy reciente encuentra que, si hay quejas en este ámbito, en denominación sobre todo, desde el inicio, por lo que proponen modificar ese aspecto en los criterios (Yerstein y cols., 2021) aunque podría coincidir con lo que los autores de los criterios denominan “lenguaje visual”.

A nivel conductual, emocional y de personalidad, no se suelen encontrar fallos que se relacionen directamente con las áreas deterioradas o son leves. Si se han reportado casos de ansiedad que pueden estar relacionados con la conciencia por parte del paciente acerca de la posible existencia de un problema médico, pero no se ha evidenciado como elemento propio de la ACP (Crutch y cols., 2012; Crutch y cols., 2017; Yerstein y cols., 2020; Yerstein y cols., 2021).

A menudo en la literatura disponible se encuentra la ACP como una variante de la EA o el inicio de esta, como una forma atípica, como se indicaba anteriormente, aunque tiene sus propios criterios para ser diagnosticada (Crutch y cols., 2017) en los que se puede diagnosticar como entidad nosológica aislada o derivada de otra patología. Autores como Crutch y cols., (2016), Kas y cols., (2011), Cruz de Souza, Corlier, Habert, Uspenskaya, Marroy, Lamari y cols., (2011) o Firth, Primitivo, Marinescu, Shakespeare, Suárez-González, Lehman y cols., (2019) especialmente, indican que la diferencia radica tanto a nivel radiológico (encontrándose atrofia e hipoperfusión marcada en las áreas indicadas anteriormente para la ACP mientras que el daño se focaliza más en áreas temporales e hipocampales para EA), como a nivel semiológico, donde es más probable encontrar problemas con todo lo que tenga que ver con la percepción, procesamiento y reproducción de imágenes o movimientos incluso, hallándose la memoria, funciones ejecutivas, atención y lenguaje sin deterioro en los inicios de la ACP o con deterioro leve conforme avanza. Firth y cols., (2019) en un estudio longitudinal reciente en el que comparan el avance del deterioro cerebral y del cognitivo en una muestra de pacientes con ACP, pacientes con EA, y controles sanos, encontraron patrones de progresión diferentes en cuanto al deterioro cerebral entre ACP y EA, mostrando los pacientes con ACP atrofia occipitoparietal temprana, con tasas más altas posteriormente de atrofia temporal y expansión ventricular. Las regiones hipocampales, frontales y entorrinales cambiaron en menor medida, no acercándose nunca al deterioro presentado por las áreas posteriores. Por su parte, los pacientes con EA presentaron atrofia temprana del hipocampo, con atrofia en igual medida de áreas temporales y expansión ventricular desde el inicio. Cognitivamente, encontraron que los ACP mostraron fallos visuoespaciales y alfanuméricos más tempranos y que se agravaban conforme avanzaba la enfermedad, mientras que los EA mostraban fallos en memoria de trabajo y memoria episódica verbal, agravándose igualmente conforme la enfermedad avanzaba. Ellos les lleva a considerar que ambas patologías son entidades diferentes con inicios topográficos y temporales progresiones diferentes, tanto a nivel cerebral como cognitivo, siendo necesarias pruebas complementarias, como la tomografía por emisión de positrones y pruebas bioquímicas, como aquellas que buscan

biomarcadores de la EA en el líquido cefalorraquídeo, por ejemplo Cruz de Souza y cols., (2011) o Kong, Xie, Qiao, Cui, Jing, Wang y cols., (2020), o aquellas que se sirven de la resonancia magnética de difusión para el diagnóstico (Torso, Ahmed, Butler, Zamboni, Jenkinson y Chance, 2021).

1.2.1 Criterios diagnósticos para ACP

En 2017 el grupo de consenso de Crutch y cols., publicó los criterios diagnósticos para la ACP, pudiéndose determinar con ellos si se trata de un síndrome unitario o derivado de otra enfermedad. El proceso diagnóstico consta de tres fases:

En la **primera** se establecen las características clínicas, cognitivas y de neuroimagen. De esta forma, el inicio del síndrome ha de ser insidioso, progresivo y con una alteración temprana de las funciones cognitivas posteriores. Deben darse al menos tres de los siguientes síntomas en la vida diaria del paciente: Déficit de percepción del espacio; Simultagnosia; Déficit de percepción de objetos; Apraxia constructiva; Agnosia ambiental; Apraxia oculomotora; Apraxia del vestido; Ataxia óptica; Alexia; Confusión izquierda/derecha; Acalculia; Apraxia de las extremidades (discinesia de las extremidades); Prosopagnosia aperceptiva; Agrafia; Defecto homónimo del campo visual; Agnosia dactilar.

Así mismo, deben darse las siguientes características: Función de memoria anterógrada, del habla y el lenguaje no visual, funciones ejecutivas y comportamiento y personalidad relativamente preservados.

En la neuroimagen, ha de evidenciarse atrofia, hipometabolismo y/o hipoperfusión de forma predominante en áreas occipitoparietales u occipitotemporales.

En esta primera fase existen también criterios de exclusión:

- Existencia de tumor cerebral u otra lesión masiva suficiente para explicar los síntomas
- Existencia de enfermedad vascular significativa, incluido accidente cerebrovascular focal, suficiente para explicar los síntomas
- Evidencia de causa visual aferente (p. ej., patología del nervio óptico, quiasma o tracto óptico)
- Evidencia de otras causas identificables de deterioro cognitivo (p. ej., insuficiencia renal)

En la **segunda** fase se establece la clasificación de la ACP en pura (unitaria) o plus (derivada de otra enfermedad):

ACP-pura: El paciente debe cumplir con los criterios de la primera fase y no cumplir ningún criterio central de otro tipo de síndrome o enfermedad neurodegenerativa.

ACP-plus (una versión más insidiosa): el paciente debe cumplir igualmente los criterios de la primera fase pero, en este caso, debe cumplir también criterios básicos para al menos otro síndrome degenerativo, como demencia por cuerpos de Lewy, síndrome corticobasal, enfermedad por priones, enfermedad de Alzheimer, etc.

En la **tercera** fase se contrasta la existencia de biomarcadores propios de otras patologías para poder establecer finalmente si se trata de una ACP pura o no, pero actualmente tan solo se conocen dichos biomarcadores para la enfermedad de Alzheimer y para la enfermedad priónica, siendo necesario el análisis postmortem para el resto de patologías.

1.2.2 Abordajes terapéuticos para ACP

Teniendo en cuenta lo anterior, los abordajes terapéuticos frente a la ACP se centran en mantener las capacidades que aún se preservan el mayor tiempo posible y en enseñar al paciente estrategias para suplir aquellas funciones que se han deteriorado. Es decir, se emplean abordajes compensatorios en su mayor parte (Caprile y cols., 2009; Crutch y cols., 2016). En ausencia de una terapia que pueda modificar o revertir la enfermedad, las intervenciones se centran en el apoyo práctico y psicológico tanto para familiares como para pacientes. Serán necesarias adaptaciones en el hogar fundamentalmente, pero también en aquellas actividades del paciente que se realicen fuera de este y que impliquen el uso de las capacidades visuales que se encuentran deterioradas (Schott y cols., 2019).

2. Evaluación neuropsicológica

A continuación, se detalla el protocolo de evaluación neuropsicológica para el caso propuesto, el cual nos aportará información acerca de las capacidades cognitivas del paciente tanto preservadas como alteradas, las alteraciones conductuales que pudiera haber, el estado emocional y la funcionalidad. Estos últimos datos se verán respaldados por la información aportada por la familia en una **entrevista semiestructurada realizada ad hoc**. Con la información recabada, se establecerá posteriormente un perfil clínico y un diagnóstico a partir de los cuales se procederá a la elaboración del plan de intervención.

Esta evaluación toma en consideración las quejas visuales manifestadas por la familia y el paciente y se apoya en las directrices de Schott y cols., (2019) en cuanto a la aplicación de test y sus posibles modificaciones de cara a la evaluación de pacientes con este tipo de quejas iniciales.

El **objetivo general** de esta evaluación es establecer un perfil cognitivo, conductual, funcional y socioemocional del paciente en el momento actual. Los **objetivos específicos**, por otro lado, son los siguientes:

1. Diferenciar las funciones cognitivas preservadas de las que no lo están y determinar en qué grado de afectación se encuentran las alteradas;
2. Conocer el impacto en las actividades diarias del paciente de las capacidades que están alteradas;
3. Conocer el estado socioemocional del paciente en el momento presente y valorar si puede estar interfiriendo en el rendimiento en las pruebas neuropsicológicas administradas;

4. Valorar la posibilidad de que existan alteraciones de conducta provocadas por los déficits cognitivos y/o el estado emocional del paciente.
5. Conocer el impacto de los déficits del paciente, de los posibles problemas de conducta y de su estado emocional en su vida diaria partiendo de la información aportada por un observador externo (su mujer).

2.1 Pruebas de evaluación

Siguiendo el objetivo general planteado, las pruebas de evaluación seleccionadas aportarán un perfil cognitivo, funcional, conductual y emocional actual del paciente. Todas ellas son pruebas estandarizadas, validadas y adaptadas al castellano o a población española y con propiedades psicométricas adecuadas, aportando la suficiente validez y fiabilidad, pues todas ellas presentan una consistencia interna (alfa de Cronbach) superior al 0.7. Se utilizarán los datos normativos publicados por el proyecto NEURONORMA (ver apartado referencias bibliográficas) para la corrección de la mayoría de las pruebas o los propios baremos como en el caso de las pruebas de WAIS-IV (Weschler, 2012).

2.1.1 Área cognitiva

Montreal cognitive assessment, MoCA (Ojeda, del Pino, Ibarretxe-Bilbao, Schretlen, y Peña-Casanova, 2016). Es una prueba de screening sensible al deterioro cognitivo leve que evalúa de manera somera todas las áreas cognitivas. El paciente mostrará deterioro en las áreas visuoconstructiva y de funciones ejecutivas, así como en la prueba de denominación, al implicar funciones visuales.

Trail Making Test (Reitan y Wolfson, 1993). Prueba de aplicación rápida que evalúa la atención selectiva y alternante, la memoria de trabajo, la velocidad de procesamiento, la inhibición de respuesta, la planificación y la flexibilidad cognitiva. Con el paciente se utilizará esta prueba principalmente para evaluar la función atencional, la velocidad de procesamiento y la flexibilidad cognitiva. Se espera encontrar un tiempo de ejecución demorado. Se utilizan datos del grupo NEURONORMA para su corrección.

Subtest de textos de la escala de memoria de Weschler IV. Se utilizarán solo los textos I y II que evalúan la memoria a largo plazo verbal (Weschler, 2013). Se opta por esta prueba con el paciente por no implicar capacidades visuoespaciales, pudiendo así evaluar la memoria episódica verbal sin sesgos de ese tipo. Se espera que el paciente muestre puntuaciones en la media o por encima de esta.

Figura compleja de REY a la copia y en recuerdo demorado (Rey, 2009). Es una prueba que evalúa la función visuoconstructiva y el recuerdo demorado visual. Se espera que el paciente muestre un desempeño empobrecido.

Corsi block tapping task. (Kessels, van Zandvoort, Postma, Kappelle, de Haan, 2000). Se trata de una prueba que evalúa las capacidades visuoespaciales del paciente, así como la memoria de trabajo de tipo visual. Se espera encontrar deterioro. Se utilizan datos del grupo NEURONORMA para su corrección.

Visual object and space perception battery (VOSP). (Warrington, y James, 1991; Merle y Warrington, 1994). Es una batería con varios subtest que evalúan las capacidades visuoperceptivas. En el caso del paciente utilizaremos tres (decisión de objeto, siluetas progresivas y localización del número) que, con los resultados de la figura de Rey y el test de Corsi, podrán definir el perfil de las capacidades visuoperceptivas y visuoconstructivas del paciente. Se espera encontrar deterioro. Se utilizan datos del grupo NEURONORMA para su corrección.

Test de denominación de Boston (Kaplan, Goodglass y Weintraub, 2001). Es un instrumento que evalúa la capacidad para reconocer y denominar diferentes objetos y animales en una representación gráfica. Se utiliza en el caso propuesto puesto que la puntuación puede otorgarse tanto si el paciente responde correctamente de manera libre como si lo hace sirviéndose de una clave semántica. Además, se utiliza siguiendo las directrices de aplicación para pruebas de este tipo con pacientes con dificultades visuales aportadas por Schott y cols., (2019). El objetivo es evaluar la memoria semántica y la capacidad de denominación del paciente. Se espera encontrar deterioro. Se utilizan datos del grupo NEURONORMA para su corrección.

WAIS-IV (Weschler, 2012). **Subtest de comprensión y semejanzas.** Comprensión evalúa la comprensión y la expresión verbal del paciente, así como el juicio práctico. Se añade este subtest a la evaluación del lenguaje con el objetivo de eliminar el componente visual. Se espera que el paciente muestre un desempeño normal. Semejanzas mide la capacidad para relacionar dos conceptos, la capacidad de abstracción verbal y el pensamiento asociativo. Se utiliza esta prueba para completar la evaluación de las funciones ejecutivas eliminando el componente visual. Se espera que el paciente muestre un desempeño normal. **Subtest dígitos directos e inversos:** principalmente, evalúa la memoria de trabajo. Se espera encontrar desempeño en la norma o muy cercano a la misma. Se espera que el paciente muestre desempeño normal.

Fluencia verbal. (Borkowski, Benton y Spreen, 1967). Test para evaluar la fluencia fonológica como parte de las funciones ejecutivas y la fluencia semántica como parte de la memoria semántica. No se espera encontrar deterioro. Se utilizan datos del grupo NEURONORMA para su corrección.

Mapa del Zoo de la batería BADS. (Alderman, Burgess, Emslie, Evans y Wilson, 1996). A fin de evaluar la capacidad de planificación y razonamiento lógico, se utilizará el subtest Mapa del Zoo de la escala BADS, diseñada para evaluar la función ejecutiva en su conjunto. Igualmente, se utilizará el mapa en un tamaño grande, a fin de facilitar el desempeño al paciente. Se espera poder suplir los problemas de integración visual aportando un mapa impreso en un formato grande. Aun así, se espera encontrar deterioro.

Test de Barcelona abreviado (subtest específicos) (Guardia, Peña-Casanova, Bertrán-Serra, Manero, Meza y Böhm 1997; Peña-Casanova, Guardia, Bertran-Serra, Manero y Jarne, 1997a). Se utilizan subtest específicos a fin de evaluar las praxias y la capacidad de imitación gestual, así como la posibilidad de existencia de simultagnosia

y prosopagnosia. También se aplicará el subtest de aritmética. Los subtest de gesto simbólico tanto a la orden como imitación, la imitación de posturas bilaterales y la secuencia de posturas son subtest en los que ha de obtenerse la puntuación máxima (10 puntos) o, de lo contrario, se considera que existe deterioro. En cuanto a las imágenes superpuestas, los autores aportan datos para diferentes percentiles. En todos los casos se cuenta con marco normativo por grupo y edad. Se espera que el paciente muestre deterioro en todos los subtest.

2.1.2 Área conductual y emocional

Cuestionario Neuropsiquiátrico de Cummings abreviado NPI-Q (Boada, Cejudo, Tárraga, López y Kaufer, 2002). Es un instrumento de cribado acerca de los problemas comportamentales que pueden darse en el contexto de una demencia o deterioro cognitivo y como afecta ello en el cuidador si lo hubiere. Se valora presencia y gravedad del síntoma, así como el estrés que provoca. No se espera encontrar problemas de conducta relevantes en el paciente.

Stai-II (Buela-Casal, Guillén-Riquelme y Seisdeos, 2011). El cuestionario evalúa la ansiedad en el momento presente (estado) y la preexistente en el paciente de forma estable (rasgo). Se aplica en este caso la escala abreviada, para agilizar el proceso de evaluación. De esta forma, la prueba solo orientaría hacia la necesidad o no de explorar con más profundidad este aspecto. No se espera encontrar signos de ansiedad en el paciente.

Escala geriátrica de depresión reducida GDS (Martínez de la Iglesia, Onís, Dueñas, Colomer, Aguado y Luque 2002). Es una escala breve que explora el estado anímico del paciente y que orienta hacia la posible existencia de un problema emocional. No se espera encontrar signos de depresión en el paciente.

2.1.3 Área funcional

IDDD. (Teunisse y Derix, 1997). Escala que mide actividades de la vida diaria básicas e instrumentales en 33 ítems divididos en dos categorías. La puntuación total va de los 33 a los 99 puntos. Se establece el punto de corte en 36 puntos, punto en el que se considera la existencia de deterioro cognitivo leve. Se utilizará esta escala dado que aúna actividades básicas como instrumentales en una sola escala y discrimina entre las que el paciente no realiza o precisa apoyo y aquellas que nunca realizó.

	Puntuación directa	Puntuación escalar (Pe), o percentil (Pc)
ÁREA COGNITIVA		
MoCA	22	Pe 7
TMT A y B	90 y 230	Pe 6 y 6
Textos WMS-V	22 y 15	Pe 11 y 9
REY Copia		

Recuerdo	25 puntos y 272 segundos 12 puntos y >300 segundos	Pc 10 (exactitud) y 10-25 (tiempo) Pc 1-10 y ≤1
Corsi		
Orden directo	3	Pe 2
Orden inverso	2	Pe 5
VOSP		
Decisión de objeto	11	Pc 2
Siluetas progresivas	15	Pc 2-3
Ubicación del número	9	Pc 29-40
Boston denominación	37	Pe 6
WAIS-IV		
Comprensión	13	Pe 7
Semejanzas	16	Pe 9
Dígitos directos	6	Pe 13
Dígitos inversos	4	Pe 11
Fluencia		
Semántica	21, 18 y 11	Pe 11, 10 y 8
Fonológica	22, 18 y 20	Pe 15, 14 y 14
Mapa del Zoo (BADS)	--	No aplicable
Test de Barcelona Abreviado		
Gesto simbólico orden Derecha / izquierda	8 / 6	Deterioro*
Gesto simbólico imitación Derecha / izquierda	7 / 4	Deterioro*
Imitación bilateral de posturas	3	Deterioro*
Secuencias de posturas Derecha / izquierda	4 / 2	Deterioro*
Discriminación de imágenes superpuestas	19	Pc 25
Imágenes	20	Pc < 10
Tiempo		

Aritmética	7	Pc 50-75
Reconocimiento de caras	5	Pc 25
ÁREA CONDUCTUAL Y EMOCIONAL		
NPI-Q	0	--
STAI-II		
Estado	3	14
Rasgo	3	12
Escala geriátrica de depresión reducida GDS	3	---
ÁREA FUNCIONAL		
IDDD	57	--

* Ver explicación del test más arriba

3. Informe neuropsicológico

3.1 Principales hallazgos

El paciente se encuentra orientado en las tres esferas, muestra buena respuesta de orientación y es capaz de mantener el foco atención en las tareas propuestas, así como la consigna dada. Su actitud hacia la evaluación es correcta y colaboradora, aunque reitera en ocasiones que él “está bien y no necesita nada de esto”. El lenguaje espontáneo es fluente y sin parafasias, aunque presenta algún circunloquio aislado. Se aprecia baja tolerancia a la frustración y a la crítica, así como anosognosia. Se advierte en ocasiones la mirada perdida y es necesario corregir el lugar donde se va a sentar al entrar en la consulta y el lugar donde pone el lápiz, así como la orientación de este, cuando ha de usarlo.

Principalmente, se encuentra deterioro en las funciones visuoespaciales y visuoperceptivas (Corsi y VOSP, principalmente), así como en las praxias (figura de Rey, subtest de test de Barcelona y subapartados MoCA). Se advierte dificultades en el paciente en los gestos tanto transitivos como intransitivos, para los no familiares y para reflexivos e irreflexivos, es decir, el paciente presenta apraxia ideomotora, más marcada en el lado izquierdo (el no dominante). También se observa en el paciente agnosia perceptiva y constructiva (figura de Rey), prosopagnosia, aunque no se puede determinar si es asociativa o aperceptiva y simultagnosia.

Se observa desempeño empobrecido en aquellas pruebas destinadas a evaluar otras capacidades cognitivas que precisan de esas funciones visuoperceptivas/espaciales para ser realizadas, como TMT A y B, Rey en recuerdo y denominación de Boston. De esta forma, se podría indicar la presencia de deterioro en la atención principalmente

alternante, en la memoria visual demorada y en la capacidad de denominación, pero es posible que tal deterioro se deba a esa necesidad de utilizar funciones visuales para su desempeño, teniendo en cuenta que el paciente ejecuta correctamente otros test que no precisan de esas capacidades y que evalúan igualmente funciones mnésicas, ejecutivas y lingüísticas. Ello es congruente con lo que indica la literatura: aquellas funciones que precisen de capacidades visuoespaciales se verán alteradas aunque no se dé un deterioro en las áreas y circuitos cerebrales implicados en esas tareas clínicamente significativo (por ejemplo, Ramanan y cols., 2018 o Yerstein y cols., 2021).

En cuanto a la capacidad de organización, esta se intentó medir con el subtest del mapa del Zoo de la escala BADS, pero fue imposible puesto que el paciente no fue capaz de identificar correctamente los diferentes puntos en el mapa y cometió muchos errores, haciendo imposible la corrección del test. Es por ello por lo que no se puede concluir que la capacidad de organización se encuentre alterada o preservada objetivamente.

Como se indicaba, el paciente presenta un buen rendimiento en aquellas pruebas que evalúan las funciones ejecutivas sin implicar capacidades visuoespaciales o perceptivas, pues presenta una correcta ejecución de todos los subtest de WAIS-IV, por ejemplo, o en el test de fluencia. La memoria episódica se encuentra preservada, siguiendo los resultados de los textos de WMS-V. No se observan problemas, a priori, en la aritmética si esta se solicita de forma oral.

Por otra parte, a nivel conductual y emocional no se aprecian problemas significativos en el paciente. Funcionalmente hablando, se advierte mayor dependencia para las actividades instrumentales que para las básicas, aun necesitando apoyo en estas últimas. La puntuación del paciente supera el punto de corte (37) a partir del cual se considera la existencia, al menos, de deterioro cognitivo leve, por lo que podemos concluir que existe deterioro funcional.

3.2 Conclusiones diagnósticas

El paciente presenta un perfil de deterioro apraxico-agnósico principalmente, con enlentecimiento de la velocidad de procesamiento y afectación en menor medida de la memoria, el lenguaje y las funciones ejecutivas que impliquen la manipulación de objetos o la representación mental de imágenes. Es especialmente notoria la apraxia ideomotora y la agnosia aperceptiva.

Los resultados de la neuroimagen aportada apuntan a atrofia parietooccipital posterior y, en menor medida, de los lóbulos temporales posteriores. Todo ello es congruente con el diagnóstico de atrofia cortical posterior, según la literatura existente (Caprile y cols., 2009; Carvajal—Castrillón y cols., 2009, 2010; Crutch y cols., 2012; Martínez de Souza y cols., 2018; Custodio y cols., 2013). Además, ésta se podría presentar como antesala o variante atípica de la enfermedad de Alzheimer (por ejemplo, Carrasquillo y cols., 2014; Martínez de Souza y cols., 2018), pero para ello, y siguiendo los criterios diagnósticos establecidos (Crutch y cols., 2017), es necesario realizar pruebas complementarias que indicaran la existencia o no de biomarcadores propios de la enfermedad de Alzheimer. Teniendo en cuenta el perfil de deterioro presentado por el

paciente, se desestima el diagnóstico tanto posible como probable Enfermedad de Alzheimer de forma unitaria o prominente.

3.3 Recomendaciones terapéuticas

Teniendo en cuenta todo lo anterior, se emiten varias recomendaciones tanto para el paciente como para su familia y/o entorno cercano. Estas recomendaciones se darán a la familia tras la valoración y durante la fase de psicoeducación con ella, que será intensiva al principio y con sesiones de seguimiento mensuales posteriormente, en las que se podrán modificar apartados y añadir o eliminar pautas. Algunas de las que se darán son las siguientes:

Para la **familia** y/o entorno:

- Adaptar el hogar para hacerlo lo más accesible posible para Manuel: eliminando barreras innecesarias como alfombras, o cables en el suelo, por ejemplo;
- Favorecer el mantenimiento de rutinas que ayuden al paciente a orientarse, como comer a las mismas horas siempre y sentarse siempre en el mismo sitio;
- Aprender los conceptos y síntomas más básicos de la patología y las estrategias necesarias para manejarla en el día a día en el domicilio y los lugares más cercanos;
- Favorecer el contacto social del paciente, así como la interacción;
- Favorecer la autonomía del paciente en la medida de los posible;
- Integrarlo en las tareas y rutinas familiares;
- Favorecer un entorno tranquilo y que aporte seguridad al paciente;
- Ayudar al paciente a tener una buena adherencia al tratamiento farmacológico y neuropsicológico;
- Observar el estado de ánimo del paciente e informar, llegado el caso, de cambios o fluctuaciones en este;
- Informarse de las ayudas sociales disponibles por si fuera necesario disponer de ellas.

Para el **paciente** (considerando el apoyo de la familia):

- Realizar pruebas diagnósticas complementarias;
- Mantener una buena adherencia a la toma de la medicación prescrita por el neurólogo de referencia;
- Mantener hábitos de vida saludables, con dieta equilibrada, correcta higiene del sueño y ejercicio moderado;
- Evitar el consumo de sustancias nocivas como alcohol y tabaco;
- Mantener vida social activa;
- Comenzar tratamiento de estimulación cognitiva estructurado e individualizado;

3.4 Objetivos terapéuticos

Los objetivos terapéuticos se desarrollarán en el apartado numero 4. Propuesta de intervención.

4. Propuesta de intervención

4.1 Objetivos de intervención

4.1.1 Objetivo general de la intervención

Conservar las funciones cognitivas que se encuentran preservadas en ese estado el mayor tiempo posible; frenar en la medida de lo posible el avance de aquellas que han comenzado a deteriorarse; compensar las que se muestran deterioradas en mayor medida y que no pueden ser rehabilitadas.

4.1.2 Objetivos específicos de la intervención

1. Conservar durante el mayor tiempo posible las capacidades conservadas y ralentizar lo máximo posible el avance del deterioro, mediante el uso de programas informáticos específicos, con tareas ecológicas y mediante la realización de ejercicios de lápiz y papel (en menor medida) de estimulación cognitiva en consulta y en domicilio las capacidades: mnésicas, lingüísticas, ejecutivas y atencionales.
2. Desarrollar estrategias de compensación para aquellas funciones que están deterioradas sin posibilidad de conservación y para la realización correcta de las actividades de vida diarias.
 - i. Ayudar al paciente a ser consciente de los fallos cognitivos que presenta
 - ii. Diseñar e implementar estrategias para disminuir los problemas de orientación dentro y fuera del domicilio
 - iii. Diseñar e implementar estrategias para mejorar la elección y uso de objetos cotidianos
 - iv. Diseñar e implementar estrategias compensatorias de los déficits prácticos y visuoperceptivos partiendo de sus gustos y aficiones.

Se mantendrá un objetivo transversal: observar en todo momento el estado emocional del paciente, contando con la colaboración de la familia, a fin de que se mantenga como hasta ahora y sin que llegue a decaer, pudiendo interferir negativamente en la terapia.

4.3 Plan de intervención

A continuación, se propone un plan de intervención diseñado específicamente para el caso propuesto teniendo en cuenta tanto los resultados de la evaluación realizada como las aficiones, gustos, costumbres y rutinas del paciente y su familia. Dado que se trata de una patología neurodegenerativa, se descarta el tratamiento rehabilitador, pues las funciones cognitivas seguirán deteriorándose y se descarta que el tratamiento sea limitado en el tiempo de una forma inicial, es decir: en el momento actual no podemos

poner fecha de fin al tratamiento, pues ello ocurrirá conforme avance la enfermedad y, finalmente, las tareas y actividades propuestas dejen de ser efectivas. El tratamiento podrá modificarse incrementando las sesiones semanales y/o disminuyendo el tiempo de cada una según el criterio del profesional y los resultados de las valoraciones que se realizarán de forma periódica, así como considerando las aportaciones de la familia. Se plantea una intervención orientada a ralentizar en la medida de lo posible el avance del deterioro cognitivo y a desarrollar estrategias ecológicas que el paciente pueda implementar en su vida diaria a fin de reducir el impacto de ese deterioro en sus actividades cotidianas.

De manera paralela al comienzo de tratamiento de estimulación cognitiva con el paciente, se iniciará un proceso de **psicoeducación** con la familia, en la que se les explicará la patología y ellos podrán resolver dudas. Se les darán pautas para realizar en el domicilio y para empezar a llevar a cabo de forma conjunta con el paciente, similares a las recomendaciones emitidas en el informe de valoración, teniendo en consideración las indicaciones de la literatura (por ejemplo, Buiza y cols., 2019; Torso y cols., 2021). Informaremos de la existencia de aplicaciones para el móvil que permiten utilizarlo por comandos de voz, sin necesidad de servirse de habilidades visuales para su uso, pudiendo tener más autonomía cuando use su smartphone (por ejemplo, Open Mic+, Senanayake, 2014). También informaremos de dispositivos disponibles en el mercado que facilitarán ciertas tareas al paciente, como es el caso de Orcam MyEye2 (Shashua y Aviram, 2017) un dispositivo capaz de reconocer rostros (puede almacenar hasta 100 caras), a fin de informar al paciente de quién está enfrente de él, puede leer textos e identificar objetos, como los de uso cotidiano o el dinero. Su coste es elevado, por lo que solo le hablaremos a la familia de ello, dejando la decisión de adquirirlo en sus manos. Finalmente, les sugeriremos la adquisición para el domicilio de un dispositivo inteligente tipo Alexa (Amazon, 2014), que ayudará al paciente a reproducir música, cambiar de canal en la televisión, mantenerse informado de las noticias del día o saber la hora, la fecha o el tiempo actual. También les informaremos de diversas modificaciones que pueden realizar en casa y en sus rutinas: eliminación de barreras que puedan provocar caídas, instalación de agarraderos en sitios específicos, establecer rutinas diarias y sitios específicos para objetos comunes, consejos para conseguir una comunicación más efectiva con el paciente, modificaciones en la ropa del paciente (colocada por conjuntos formados, eliminación de prendas con botones y cremalleras), sustituir cuchilla de afeitar por maquinilla eléctrica, solicitar sistema SPD (medicación en bolsitas individuales para cada toma) en la farmacia, mantener hábitos saludables que ya poseen como bailar todos los días e ir a tomar café con los cuñados o informarse de las diferentes ayudas sociales disponibles.

Para llevar a cabo todo lo anterior, se trabajará desde un punto de vista **multidisciplinar**, en el que intervendrá no solo el profesional de neuropsicología que trabaje más asiduamente con Manuel, dado que se plantea en estas páginas un tratamiento de estimulación cognitiva, si no un equipo formado por profesionales de la medicina, enfermería, fisioterapia, psicología sanitaria, trabajo social y terapia ocupacional (cada uno tendrá su papel, pero no es el objeto de este trabajo indicarlo).

Como se indicaba, inicialmente se comenzará con un **tratamiento** de dos sesiones semanales de 1,5h de duración en horario de mañana que se revisará a los 6 meses, cuando se realice una evaluación neuropsicológica de seguimiento del paciente y se lleve a cabo una entrevista con él y su familia en la que nos informarán de “lo que observan” en casa (de un modo más formal, pues tanto el paciente como la familia podrán informarnos de aquello que consideren necesario y relevante en cualquier momento). Los días en que tenga sesión y sean fiesta, podrán ser cambiados en esa semana a otro día, de igual forma que si el paciente no puede un día concreto o se encuentra enfermo. Además, se proporcionará material de estimulación para el domicilio cuando se den periodos prolongados de vacaciones (navidad, semana santa. Agosto se incluye como tratamiento, no se irán de vacaciones). Dichas sesiones se **organizarán** de la siguiente forma:

- Los primeros minutos se dedicarán a hablar con el paciente, a modo de acogida, de su día a día, sus inquietudes o lo que surja. Se trata de empezar la sesión creando un ambiente distendido (5 minutos).
- Después se comenzará con un tratamiento de orientación a la realidad en tres esferas: personal, espacial y temporal. En ello se incluirán datos relevantes como quién ocupa actualmente la presidencia de gobierno o la alcaldía de la ciudad o alguna noticia relevante (10 minutos).
- Posteriormente, realizaremos actividades orientadas a la preservación de las capacidades cognitivas, es decir, realizaremos ejercicios que estimularán la memoria, la atención, las funciones ejecutivas y el lenguaje. Se usarán fichas de lápiz y papel, material manipulativo, dispositivos electrónicos o nada, siendo ejercicios “hablados”. Se trabajará mayoritariamente un área cada día, aunque los ejercicios impliquen varias áreas prácticamente siempre (45 minutos).
- Después, realizaremos ejercicios y practicaremos estrategias compensatorias para aquellas funciones que están deterioradas, es decir, para las capacidades visuoespaciales, visuoperceptivas y las praxias (30 minutos).

A continuación se presenta el calendario de intervención para los primeros seis meses, comenzando en junio de 2022. Tras ello, el día 1 de diciembre de 2022 se programarán tanto la evaluación del impacto como de la implementación (se explican más abajo). Tras ello, se establecerá el plan de tratamiento para los siguientes seis meses.

4.4 Resultados esperados de la intervención.

Como se indicaba, se espera mantener las capacidades cognitivas que se encuentran preservadas en ese estado el máximo tiempo posible y frenar al máximo el avance del deterioro, así como lograr que el paciente desarrolle estrategias orientadas a compensar las funciones deterioradas o perdidas. En este sentido, para evaluar si el tratamiento está siendo efectivo, es decir, para realizar la mentada evaluación del impacto, además de realizarse pruebas complementarias de neuroimagen, analíticas, evaluación del estado socioafectivo y evaluación del estado funcional del paciente (como se mencionaba, se trabajará desde un punto de vista multidisciplinar), se llevarán a cabo

4.5 Sesiones completas

4.5.1 Sesión inicio: 6º sesión, 21 de junio de 2022

Justificación y objetivos. Se trabajará la orientación espacial, temporal y personal a fin de mantener al paciente orientado en las tres esferas; a continuación se llevan a cabo ejercicios que implican memoria semántica, memoria de trabajo y memoria episódica como parte de la terapia de mantenimiento de la función. Se trabaja con un ejercicio de reminiscencia personal a fin de preservar la identidad y estimular la memoria a largo plazo, con el mismo objetivo que la anterior. Finalmente, se realiza un ejercicio de compensación orientado a que el paciente maneje nuevamente el dinero sirviéndose de ayudas técnicas.

Se espera encontrar al **paciente colaborador y algo más cómodo en la sesión**, pues ha empezado a crear vínculo terapéutico. Se espera encontrar aun así anosognosia notoria.

Tarea de Orientación a la realidad: *Como venimos haciendo estos días, dime tu nombre completo, el de tu mujer y el de tus hijas. Si puedes, dime el nombre de tus yernos y nietas. ¿Cuál es la fecha de hoy? ¿En qué estación del año estamos? ¿Dónde estamos ahora mismo? ¿Dónde vives? ¿Cuál es tu número de teléfono? ¿Quién es el presidente de gobierno actual? ¿Sabes el nombre de algún ministro? Cuéntame algo relevante que haya ocurrido hoy o ayer aquí o en cualquier parte del mundo.* [Este ejercicio será exactamente igual en todas las sesiones]. Dificultad baja-media.

Tarea de estimulación cognitiva: cuéntame una historia. Se trabaja memoria semántica, episódica y de trabajo. Dificultad media-alta. *Manuel, hoy vamos a trabajar con tu memoria. En la primera tarea crearemos historias encadenadas. Yo empezaré una historia y tu repetirás lo que yo diga y añadirás algo más. Después yo haré lo mismo y tu añadirás algo más y así sucesivamente. Haremos tres rondas cada uno y formaremos cuatro historias diferentes. Vamos allá.*

Ahora quiero que me hables de tu infancia, donde naciste, como era tu casa, tu colegio, a qué te dedicabas en tu tiempo libre, etc. Te iré haciendo preguntas.

Volvamos con nuestras historias, ¿te acuerdas de ellas? Vamos a intentar recordarlas juntos, te daré pequeñas pistas si lo necesitas.

Tarea compensatoria: monedas con pelo. Dificultad baja-media. *bien Manuel ahora quiero que te olvides de todo lo que sabes acerca de la apariencia del dinero. Vamos a desarrollar una estrategia para que puedas utilizarlo de nuevo, ¿de acuerdo? Nos vamos a servir de tu memoria, así que vas a tener que estudiar. Le he pedido a tu mujer que trajera un billete de 50€, otro de 20€, otro de 10€ otro de 5€ y monedas de 2€, 1€, y 50, 20, 10, 5, 2 y 1 céntimo. Tócalo todo y a ver si me sabes decir cuál es cual [en este punto se espera que el paciente manipule el dinero, pero que finalmente no sepa indicar de qué cantidad se trata cada uno]. Vale, primero vamos a delimitar las monedas. Tócalas todas y localiza la más pequeña. Verás que es como la yema de tu dedo meñique, relaciónala así. La siguiente más pequeña, encuéntrala. Verás que tiene una*

hendidura en el borde, esa será la señal que te ayude a identificarla. La de 5 céntimos es como la yema de tu dedo gordo, esa será su identificación a partir de ahora. La de 10 céntimos tiene una rugosidad en el borde muy seguida, pero es más pequeña que la de 5 céntimos, ¿verdad? La de 20 céntimos tiene hendiduras muy separadas unas de otras, nóvalo. Esa será la identificación. Para las siguientes monedas he pegado unos trocitos de diferentes materiales en cada una (lana, lija y arroz). Es parte de lo que tienes que aprender. [A continuación se explora con el paciente cada textura y se realizan pequeñas operaciones a modo de entrenamiento. En el domicilio tendrá que seguir practicando y su familia deberá intentar que el dinero que él manipule vaya marcado siempre. Para intentar que las vueltas en las compras que realice sean correctas, se



Ilustración 1: Tarjeta escalonada original. Imagen extraída de <https://www.proinnova.ucr.ac.cr/noticias/yhmn1j8mggiow3p4a3fvwf8rczki7s>

aconsejará a la familia, por un lado, que siempre esté acompañado, por otro que estas sean pequeñas y, finalmente, que acuda a comercios de confianza por su barrio.

En cuanto a los billetes, vamos a aprender a manejar la tarjeta escalonada que he creado para ti. Esta tarjeta tiene unos escalones y tú lo que tienes que hacer es poner el billete sobre ella y doblarlo por la parte larga, el escalón en el que se apoye esta parte doblada del billete es el valor de este. Te he hecho la tarjeta contando desde billetes de 100€, por lo que con los billetes que tenemos te tiene que sobrar un escalón siempre al menos. Vamos a probar. [adaptación propia de la tarjeta escalonada creada por el Dr., Hidalgo, (2013). Igualmente, deberá practicar en casa y seguiremos practicando en sesiones posteriores].

4.5.2 Sesión intermedia: sesión 25, 25 de agosto de 2022

Justificación y objetivos. Se trabaja la orientación espacial, temporal y personal a fin de mantener al paciente orientado en las tres esferas; a continuación se llevan a cabo ejercicios que implican atención sostenida, dividida y alternante y cálculo como parte de la terapia de mantenimiento de la función. Finalmente, se realiza un ejercicio de compensación orientado a que el paciente se sienta más cómodo cuando tiene que dirigirse a una persona y no lo reconoce o no reconoce la expresión emocional de su cara, con el fin de compensar las funciones visuoperceptivas orientadas al reconocimiento de caras.

Se espera encontrar al **paciente colaborador y cómodo**, aportando tanto ideas como compartiendo sus dudas. Se espera encontrar más conciencia del déficit.

Tarea de Orientación a la realidad: [Se llevará a cabo el ejercicio ya explicado en la sesión de inicio, es el mismo ejercicio siempre]. Dificultad baja-media.

Tarea de estimulación cognitiva: busca el símbolo y une los puntos. Se trabajará atención y cálculo principalmente, pero se entrenará también la flexibilidad cognitiva y la velocidad de procesamiento, así como el reconocimiento de formas. Dificultad media-

alta (por deterioro). Manuel, vamos a realizar hoy unos ejercicios de atención. Te he traído unas láminas grandes [DIN A3 o 2] en las que verás muchos símbolos. Son bastante diferentes y están espaciados, para que no te generen problemas. Tu tarea consiste en tachar todos los que sean como el del ejemplo [se indica cuál es]. Ahora, en esta otra lámina vamos a hacer lo mismo, pero voy a ir leyendo unas letras y cada vez que lea la letra X tu darás un golpe con el pie, sin dejar de hacer la tarea que estás haciendo. Finalmente, quiero que, con el lápiz, unas números y letras de forma alterna, es decir, 1-A-2-B y así sucesivamente, hasta que nos salga el contorno de varias formas geométricas en esta tercera lámina. Después me indicarás qué son. Ahora quiero que hagamos de forma mental algunas operaciones matemáticas simples [se irán indicando operaciones de suma, resta, multiplicación y división de forma oral y el paciente las irá resolviendo].

Ejemplo: Σ

Ω	∞	Ω	Σ	Ω
∞	Σ	∞	Ω	∞
Σ	Ω	Σ	Σ	Σ
Σ	Σ	Ω	∞	Ω
Ω	∞	Σ	Ω	∞

Ilustración 2: Ejemplo de imagen de las láminas 1 y 2. Elaboración propia

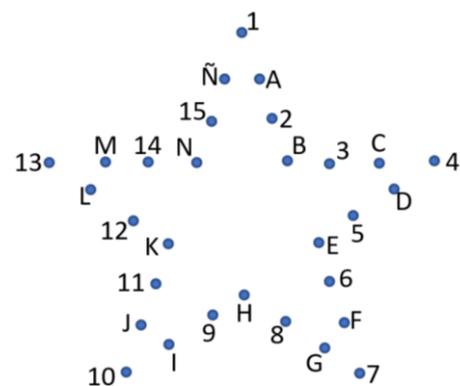


Ilustración 3: Ejemplo de imagen de la lámina 3. Elaboración propia

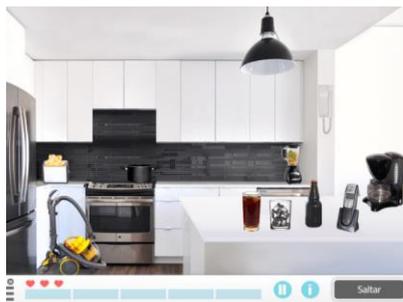


Ilustración 4: ¿Qué suena en tu cocina? Extraído de www.NeuronUp.com

Tarea de compensación: las voces de las caras.

Dificultad media. Manuel hoy vamos a trabajar con la identificación de sonidos, su localización y las voces. En sesiones anteriores, con la psicóloga has trabajado la asertividad, para cuando alguien te habla y no sabes dónde está y tienes que pedirle que te hable más cerca y de frente a ti, pero sabes que no siempre la gente nos habla de uno en uno y de frente. Hoy vamos a entrenar en el reconocimiento de las voces y en localizar de donde están viniendo. Para ello, primero pondré diferentes sonidos cotidianos de objetos de la cocina que tendrás que identificar [usaremos los sonidos del

ejercicio ¿Qué suena en tu cocina? De NeuronUp (2022). Fase 5, nivel de dificultad medio]. Además, hoy tengo colaboradores en esta sala que pondrán grabaciones que nos ha facilitado tu mujer de personas que conoces o que no conoces. El objetivo es que me digas de donde viene la voz, si es de hombre, de mujer, si su tono es enfadado o no y si la reconoces, en cuyo caso, vamos a intentar indicar el nombre de esa persona, ¿de acuerdo? [para este ejercicio su mujer nos habrá facilitado grabaciones con frases

que le hemos proporcionado previamente de familiares y amigos de Manuel. También utilizaremos grabaciones del equipo a fin de que funciones como extraños o distractores.].

4.5.3 Sesión final: sesión 51, 24 de noviembre de 2022

Justificación y objetivos. Se trabaja la orientación espacial, temporal y personal a fin de mantener al paciente orientado en las tres esferas; a continuación se llevan a cabo ejercicios que implican el uso de algunas funciones ejecutivas, como al estimación temporal o la clasificación como parte del tratamiento orientado a mantener la función. Finalmente, se realiza un ejercicio para compensar los déficits en localización espacial, desarrollando estrategias para diferenciar una ventana, una puerta y un lugar para sentarse.

Se espera encontrar al **paciente colaborador y con más conciencia del déficit, aunque algo reticente en cuanto al último de los ejercicios compensatorios**, pues implica salir del despacho o sala de siempre. Se espera que maneje mejor la frustración en cuanto al uso de NeuronUp (2022), dado que ya lleva usándolo varias sesiones y siempre lo hace con apoyo del profesional.

Tarea de Orientación a la realidad: [Se llevará a cabo el ejercicio ya explicado en la sesión inicial, es siempre el mismo ejercicio]. Dificultad baja-media.

Tarea de estimulación cognitiva: no me copies y no tardes demasiado. se trabajarán las funciones ejecutivas. Dificultad media. *Manuel, hoy vamos a hacer la tarea que ya conoces de los números al revés. Yo diré dígitos y tú los repetirás al contrario, ¿preparado? Y ahora haremos lo mismo, pero intercalando letras, vamos a por ello. Ahora vamos a clasificar cosas. Tengo unas tarjetas con objetos, vas a intentar decirme de qué se trata, pero ya sabes que no pasa nada si no te sale o te equivocas, el objetivo es que indiquemos en qué parte de la casa encontramos estos objetos, vamos a clasificar, tenemos que organizarlos en cocina, baño y dormitorio. [se mostrarán imágenes de objetos de uso cotidiano doméstico, como pasta de dientes, cepillo de barrer, sábanas, cubiertos, etc.]. Finalmente, vamos a hacer un ejercicio de estimación temporal. Te diré varias acciones y te daré tres opciones de duración para cada una: consiste en que me digas cuanto se tarda aproximadamente en hacer esas actividades, vamos a ello.*

Tarea de compensación: vámonos de ruta. Dificultad alta. Hoy en esta parte de la terapia vamos a hacer dos ejercicios. El primero se parece al que acabamos de hacer de localizar objetos por casa, pero lo haremos con lugares en la calle. Por ejemplo, si te pregunto que dónde puedo comprar naranjas, ¿dónde me dirías que debo ir? Vamos a apoyarnos en el ejercicio de NeuronUp (2022) “Objetos, establecimientos y profesionales”. Yo leeré una lista de productos/profesionales y tú me dirás donde lo compro o qué le pido, según sea uno u otro. Se trata de relacionar productos y/o servicios con lugares o profesionales adecuados. Ahora vamos a hacer un ejercicio diferente: vamos a dar un paseo por el centro. Quiero que creemos una estrategia para

que puedas diferenciar una ventana, una puerta y un lugar para sentarte. [caminaremos con el paciente por el centro y le pediremos que cuando localice algo que crea una de las tres cosas indicadas levante la mano: si lo puede tocar, será una puerta o una ventana. Para diferenciar si es puerta o ventana, le pediremos que busque la manija, normalmente en posición horizontal, enseñándole a poner la mano correctamente. Le pediremos también que levante un pie. Si lo puede tocar será una puerta o una silla, pero solo será puerta si también lo puede tocar con la mano].

NOMBRE:	FECHA:	OP2
ÁREA DE INTERVENCIÓN: Compras y O.especial.		M6
INSTRUCCIONES: Escribe el PRODUCTO que pedirías a cada profesional.		
<ol style="list-style-type: none"> 1. Farmacéutico: 2. Dependiente de deportes: 3. Mercero: 4. Cajero de supermercado: 5. Ferretero: 6. Zapatero: 7. Dependiente de parafarmacia: 8. Carnicero: 9. Dependiente de productos ecológicos: 10. Herrero: 11. Juguetero: 12. Confitero: 		

NOMBRE:	FECHA:	OP2
ÁREA DE INTERVENCIÓN: Compras y O.especial.		M7
INSTRUCCIONES: Escribe el SITIO donde buscarías cada producto.		
<ol style="list-style-type: none"> 1. Lejía: 2. Pastillas para la tos: 3. Reloj: 4. Libro: 5. Estropajos: 6. Zanahorias: 7. Un plato que no sabes cocinar: 8. Vendas: 9. Anillo antiguo: 10. Salsa de tomate: 11. Papel higiénico: 12. Gemelos para una camisa: 		

¡Error! Utilice la pestaña Inicio para aplicar 0 al texto que desea que aparezca aquí. Ilustración 5: Ejercicio objetos, establecimientos y profesiones. Extraído de www.NeuronUp.com

Ilustración 6: Ejercicio objetos, establecimientos y profesiones. Extraído de www.NeuronUp.com

5. Referencias bibliográficas y bibliografía consultada

- Alderman, N., Burgess, P., Emslie, H., Evans, J.J. y Wilson B. (1996). *Behavioral assessment of dysexecutive syndrome (BADs)*. Flempton, UK: Thames Valley Test.
- Amazon (2014). *Alexa*. [Aplicación móvil]. <https://apps.apple.com/es/app/amazon-alexa/id944011620>
- Boada, M., Cejudo, J.C., Tárraga, L., López, A. y Kaufer, D. (2002). Cuestionario Neuropsiquiátrico-forma abreviada. *Revista de Neurología*, 17 (6), 317-323
- Borkowski, J. G., Benton, A. L., & Spreen, O. (1967). Word fluency and brain damage. *Neuropsychologia*, 5, 135–140.
- Buela-Casal, G., Guillén-Riquelme, A. y Seisdeos, N. (2011). *Cuestionario de ansiedad estado-rasgo*. Madrid: TEA Ediciones S.L.U.
- Buiza, C. y Díaz-Veiga, P. (2019). La actividad cotidiana significativa para personas con demencia. *Neurama. Revista electrónica de psicogerontología*, 6 (1), 59-65
- Carvajal-Castrillón, J., Gil-Aguirre, L. y Lopera-Restrepo, F. (2009). Agnosia visuoespacial progresiva: un caso de atrofia cortical posterior. *CES Psicología*, 2, (1), 65-78.
- Caprile, C., Bosch, C., Rami, L., Sánchez-Valle, R., Bartés-Faz, D. y Molinuevo, J. L. (2009). Atrofia cortical posterior. Perfil neuropsicológico y diferencias con la enfermedad de Alzheimer típica. *Revista de neurología*, 48, (4), 178-182.
- Carvajal-Castrillón, J., Camilo-Aguirre, D. y Lopera-Restrepo, F. (2010). Perfil clínico y cognitivo de la atrofia cortical posterior y sus diferencias con la enfermedad de Alzheimer esporádica tardía y familiar precoz. *Acta de neurología colombiana*, (26), 2, 75-86.
- Carrasquillo, M. M., Khan, Q., Murray, M. E., Krishnan, S., Pankratz, J. A., Nguyen, T., y cols. (2014). Late-onset Alzheimer disease genetic variants in posterior cortical atrophy and posterior AD. *Neurology*, 82, 1455-1462.
- Crutch, S. J., Lehmann, M., Schott, J. M., Rabinovici, G. D., Murray, M., Snowden, J. S., y cols. (2017). Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimer & Dementia*, 13, 870-884.
- Crutch, S. J., Lehmann, M., Schott, J. M., Rabinovici, G. D., Rossor, M. N. y Fox, N. C. (2012). Posterior cortical atrophy. *The Lancet Neurology*, 11, 170-178.
- Crutch, S.J., Lehmann, M., Warren, J.D. y Rohrer, J.D. (2013). The language profile of posterior cortical atrophy. *Journal of neurology and neurosurgery psychiatry*, 84 (4), 460-466. doi: 10.1136/jnnp-2012-303309.

- Crutch, S.J., Yong, K.X.X. y Shakespeare, T. J. (2016). Looking but not seeing: recent perspectives on posterior cortical atrophy. *Association for psychological science*, 25 (4), 251-260. <https://doi.org/10.1177/0963721416655999>
- Cruz de Souza, L., Corlier, F., Habert, M. O., Uspenskaya, O., Marroy, R., Lamari, F. y cols., (2011). Similar amyloid- β burden in posterior costical atrophy ans Alzheimer´s disease. *Brain*, 134; 2036-2043. <https://doi.org/10.1093/brain/awr130>
- Custodio, N., Lira, D., Herrera-Pérez, E., Montesinos, R., Guevara-Silva, E., Núñez del Prado, L., Castro-Suárez, S. y cols. (2013). Dos casos de atrofia cortical posterior, la demencia que inicia con síntomas visuales. *Revista de Neuropsiquiatría*, 76, (4), 273-280.
- Firth, N.C., Primitivo, S., Marinescu, R.V., Shakespeare, T.J., Suarez-González, A., Lehman, M. y cols., (2019). Longitudinal neuroanatomical and cognitive progression of posterior cortical atrophy. *Brain. A journal of neurology*, 142; 2082-2095. doi:10.1093/brain/awz136
- Guardia, J., Peña Casanova, J., Bertrán-Serra, I., Manero, R. M., Meza, M., y Böhm, P. (1997). Versión abreviada del test Barcelona (II): puntuación global normalizada. *Neurología*, 12(0), 112-116.
- Kaplan, E., Goodglass, H. y Weintraub, S. (2001). *Boston Naming Test. 2nd ed.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- Kas, A., Cruz de Souza, L., Samri, D., Bartolomeo, P., Lacomblez, L., Kalafat, M. y cols., (2011). Neural correlates of cognitive impairment in posterior cortical atrophy. *Brain, A journal of neurology* 134; 1464-1478 <https://doi.org/10.1093/brain/awr055>
- Kessels, R. P. C.; van Zandvoort, M. J. E.; Postma, A.; Kappelle, L. J.; de Haan, E. H. F (2000). "The Corsi Block-Tapping Task: Standardization and Normative Data". *Applied Neuropsychology*. 7 (4), 252–258. [doi:10.1207/s15324826an0704_8](https://doi.org/10.1207/s15324826an0704_8).
- Kong, Y., Xie, K., Qiao, H., Cui, Y., Jing, D., Wang, Y. y cols. (2020). Case report [18F] PI2620 as a tau imagin agent in posterior cortical atrophy. *Frontiers in neurology*, 11, 1-5 doi: 10.3389/fneur.2020.566667
- Martínez de la Iglesia, J., Onís, M. C., Dueñas, R., Colomer, C.A. Aguado, C. y Luque, R. (2002). Versión española del cuestionario de Yesavage abreviado (GDS) para el despistaje de depresión en mayores de 65 años: adaptación y validación. *Medifarm*, 12 (10), 620-630.
- Martínez de Souza, R. K., Grinberg, L. T., Josviak, N. D., de Almeida, D. B., Ramina, R., Kowacs, P. A. y Caramelli, P. (2018). A patient with posterior cortical atrophy due to Alzheimer´s disease. *Neuroimaging Through Clinical Cases*, 12 (3): 326-328.

- Merle, J. y Warrington, E. (1994). VOSP: batería de test para la percepción visual de objetos y espacio. *Madrid: TEA Ediciones, S.A.U*
- NeuronUp. (2022). Recuperado de <https://app.neuronup.com/>
- Neutzel, J., Ortner, M., Haupt, M., Redel, P., Grimmer, T., Yakushev, I. y cols., (2016). Neuro-cognitive mechanisms of simultanagnosia in patients with posterior cortical atrophy. *Brain. A journal of neurology*, 139; 3267-3280 <https://doi.org/10.1093/brain/aww235>
- Ojeda, N., del Pino, R., Ibarretxe-Bilbao, N., Schretlen, D.J. y Peña-Casanova, J. (2016). Test de evaluación cognitiva Montreal: normalización y estandarización de la prueba en población española. *Revista de neurología*, 63 (11), 488-496.
- Peña-Casanova, J., Guardia, J., Bertran-Serra, I., Manero, R.M., Jarne, A. (1997a). Versión abreviada del test Barcelona (I): subtests y perfiles normales. *Neurología* 12, 99-111.
- Ramanan, S., Alaeddin, S., Goldberg, Z-L, Strikwerda-Brown, C., Hodges, J. R. e Irish, M. (2018). Exploring the contribution of visual imagery to scene construction-evidence from posterior cortical atrophy. *Cortex*, 106; 261-274. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2018.06.016>
- Reitan, R.M. y Wolfson, D. (1993). *The Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery: Theory and Clinical Interpretation* 2nd ed. Tucson: Neuropsychology Press
- Rey A. (2009). *Test de copia y de reproducción de memoria de figuras geométricas complejas*. 9ª edición. Madrid: TEA Ediciones.
- Schott, J. M. y Crutch, S.J. (2019). Posterior cortical Atrophy. *Continuum. American academy of neurology*, 25 (1) 52-75.
- Shashua, A. y Aviram, Z. (2015). *Orcam My Eye 2*. Jerusalén
- Senanayake, R. (2014). *Open Mic+*. [Aplicación móvil]. <http://openmic.rsenapps.com/>
- Suárez-González, A., Lehmann, M., Shakespeare, T., J., Yong, K., Paterson, R. W., Slattery, C, F. y cols., (2016). Effect of age at onset on cortical thickness and cognition in posterior cortical atrophy. *Neurobiology of aging*, 44, 108-113
- Teunisse, S., y Derix, M. (1997). Functional and Global Evaluations. The interview for Deterioration in Daily Living Activities in Dementia: Agreement between primary and secondary caregivers. *International psychogeriatrics*, 9 (1), 155-162 DOI:10.1017/S1041610297004845
- Torso, M., Ahmed, S., Butler, C., zamboni, G., Jenkinson, M. y Chance, S. (2021). Cortical diffusivity investigation in posterior cortical atrophy and typical alzheimer's disease. *Journal of neurology*, 268; 227-239 <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10109-w>

- Warrington, E. K., y James, M. (1991). *The visual object and space perception battery*. Bury St. Edmunds, Suffolk, England: Thames Valley Test Company.
- Weschler, D. (2012). *Escala de inteligencia de Weschler para adultos – IV. Versión española de la Guía y cols.* Madrid: Pearson education.
- Wechsler D. (2013). *Wechsler Memory Scale-Fourth Edition (WMS-IV) technical and interpretive manual*. Versión española. Madrid: TEA Ediciones.
- Yerstein, O., Parand, L., Liuang, L.J., Isaac, A. y Méndez, M. (2021). Benson's disease or posterior cortical atrophy, revisited. *Journal of alzheimers disease*, 82 (2), 493-502. doi: 10.3233/JAD-210368
- Yerstein, O., Parand, L. y Méndez, M. (2020). The presenting symptoms of posterior corotical atrophy or "Benson's disease": The UCLA experience (1907). *Neurology*, 94 (15 supplement)
- Yesavage, A. (1986). *The use of Rating Depression Series in the Elderly. Clinical Memory Assessment of Older Adults*. EEUU: American Psychological Association

Referencias bibliográficas grupo NEURONORMA

- Peña-Casanova, J., Quintana-Aparicio, M., Aguilar, M., Badenes, D., Molinuevo, J. L. y cols. (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*, 1-21. Doi:10.1093/arclin/acp038
- Peña-Casanova, J., Quiñones-Úbeda, S., Gramunt-Fombuena, N., Aguilar, M., Casas, L., Molinuevo, J. L. y cols., (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): Norms for Boston Naming Test and Token Tes. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 24, 343-354
- Peña-Casanova, J., Quiñones-Úbeda, S., Gramunt-Fombuena, N., Quintana-Aparicio, M., Aguilar, M., Molinuevo, J. L. y cols., (2009). Spanish Multicenter Normative Studies (NEURONORMA Project): Norms for Verbal Fluency Tests. *Archives of Clinical Neuropsychology* Quiñones-Úbeda, S., 24, 395–411
- Peña-Casanova, J., Quintana-Aparicio, M., Quiñones-Úbeda, S., Aguilar, M., Molinuevo, J. L., Sarradell, M., y cols., (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, 355–470