

**Programa TOMA EL CONTROL para la Estimulación Cognitiva de las Funciones
Ejecutivas en Pacientes Adultos Diagnosticados con Ataxia Cerebelosa**

Daniela Sierra Muñoz

Maestría de Neuropsicología Clínica

Facultad de Psicología, Universidad CES

Asesor: Julián Carvajal Castrillón

2021

Abstract

Cerebellar ataxias are a group of neurological diseases characterized by degeneration or atrophy of the cerebellum and/or dysfunction of its different pathways and neural connections. This structure has traditionally been associated with motor control and regulation, however, in the last two decades evidence from neuroimaging studies and research of patients with cerebellar lesions has shown that the cerebellum plays a role in a range of cognitive functions; Therefore, this structure has also been linked to higher-order cognitive control processes, known as executive functions. These findings lead to the question of what benefit the stimulation of cognitive skills has in terms of executive functioning in adult patients aged 18 and over, of both sexes, and what information should be transmitted to them and their families; for which a programme is proposed structured in 15 sessions organised in eight modules where, using restoration, substitution and compensation strategies, areas involving the selection and execution of cognitive plans are addressed, appropriate time management and behavioural self-regulation, with the aim of contributing to the strengthening and maintenance of their adaptive skills over time, offering positive effects on their functioning and quality of life, focusing intervention on those personal, family and environmental areas relevant to its functioning.

Resumen

Las ataxias cerebelosas son un grupo de enfermedades neurológicas caracterizadas por degeneración o atrofia del cerebelo y/o disfunción de sus diferentes vías y conexiones neuronales. Esta estructura se ha asociado tradicionalmente al control y la regulación motora, sin embargo, en las últimas dos décadas la evidencia de estudios de neuroimagen e investigación de pacientes con lesiones cerebelosas han demostrado que el cerebelo juega un papel en una gama de funciones cognitivas; por lo tanto, esta estructura también se ha vinculado a procesos de control cognitivo de orden superior, conocidos como funciones ejecutivas. Estos hallazgos llevan a plantear qué beneficio tiene la estimulación de las habilidades cognitivas en términos de funcionamiento ejecutivo en pacientes adultos de 18 años o más, de ambos sexos, y qué información debería transmitirse a ellos y a sus familiares; para lo cual se propone un programa estructurado en quince sesiones organizadas en ocho módulos donde, empleando estrategias de restauración, sustitución y compensación, se abordan áreas que involucran la selección y ejecución de planes cognitivos, el manejo apropiado del tiempo y la autorregulación conductual, con el propósito de contribuir al fortalecimiento y mantenimiento de sus habilidades adaptativas en el tiempo, ofreciendo efectos positivos sobre su funcionamiento y calidad de vida, enfocando la intervención a aquellas áreas personales, familiares y ambientales relevantes para su funcionamiento.

Tabla de contenido

Planteamiento del Problema.....	5
Justificación	15
Objetivos	18
Objetivo General.....	18
Objetivos Específicos	18
Revisión de Antecedentes	19
Material Psicoeducativo del Programa	37
Esquema General de la Intervención	43
Estructura de las Sesiones.....	49
Referencias.....	72

Planteamiento del Problema

La palabra "ataxia" proviene del antiguo griego y significa "sin orden"; en el caso del funcionamiento del cuerpo humano, se refiere a la "coordinación desordenada de movimientos", lo que se entiende como una alteración o desorden parcial o total de la coordinación nervioso-muscular, que se expresa en dificultad para mantener el equilibrio, para realizar movimientos exactos o precisos, o en temblores o movimientos involuntarios de distintas partes del cuerpo, o bien en dificultades en el habla, entre otros síntomas (Fernández Martínez et al., 2013). Las causas de este trastorno en la coordinación de los movimientos pueden ir desde una alteración del cerebelo y/o sus conexiones aferentes y eferentes, hasta alteraciones del lóbulo frontal, aparato vestibular, la médula espinal (cordones posteriores), los nervios periféricos o su combinación (Velázquez Pérez, 2012).

La ataxia debido a una degeneración o atrofia de las células del cerebelo y/o la disfunción de sus distintas vías y conexiones neuronales (Seidel et al., 2012) se denomina ataxia cerebelosa, ésta constituye uno de los trastornos motores más comunes asociados a enfermedades neurológicas, de ellas se han descrito aproximadamente 400 tipos. Esta disfunción cerebelosa puede traer como resultado dificultades funcionales significativas en relación con el equilibrio y la marcha, presentando una marcha atáxica que se caracteriza por la ampliación de la base de sustentación (Carrillo et al., 2019), al igual que alteraciones oculomotoras, descomposición del movimiento o incapacidad para efectuar una secuencia de acciones finas coordinadas, disartria y falta de modulación del volumen del habla, dismetría o incapacidad para controlar la extensión del movimiento, hipotonía o disminución del tono muscular, signos piramidales y/o extrapiramidales, alteraciones sensoriales, trastornos del sueño y, en ocasiones, disfunción cognitiva o incluso disfagia (Hersheson et al., 2012); tales dificultades van a variar mucho

clínicamente, tanto en la edad de aparición como en su evolución, intensidad y pronóstico, dependiendo de las causas del proceso neurodegenerativo (Ronsin et al., 2019) y pueden afectar la esfera laboral, incrementar la carga del cuidador y reducir la calidad de vida de la persona (Fernández Martínez et al., 2013).

Actualmente, las ataxias pueden clasificarse en ataxias adquiridas y ataxias degenerativas, y éstas últimas a su vez pueden ser hereditarias y no hereditarias. Con respecto a las ataxias adquiridas, no se obtienen datos concretos, pero se originan a partir de una causa determinada potencialmente reconocible, como causas adquiridas frecuentes existen aquellas que se derivan del traumatismo craneoencefálico (TEC), la enfermedad cerebrovascular (ECV), la encefalopatía hipóxica isquémica (EHI), y los tumores de fosa posterior (Marsden y Harris, 2011).

En cuanto a las ataxias degenerativas, éstas tienen una prevalencia de 20 por cada 100 000 habitantes (Bakker et al., 2006) y la mayoría carecen de un tratamiento que modifique el curso de la enfermedad, con un pocas excepciones. Sin embargo, muchos de los síntomas y complicaciones acompañantes pueden tratarse para ayudar a los pacientes a mantener un funcionamiento óptimo por el mayor tiempo posible.

Dentro de las degenerativas se encuentran las de carácter hereditario, con una prevalencia mundial estimada de 1 a 5 casos/100.000 habitantes (Ruano et al., 2014), pero se observa una mayor concentración de familias en poblaciones de regiones o etnias específicas como resultado de efectos fundadores como la SCA2 en Cuba (Velázquez Pérez et al., 2009), la SCA3 en Portugal (Martins et al., 2007) y Brasil (Souza et al., 2016), SCA7 en México (Magaña et al., 2014), y SCA10 entre amerindios (Bushara et al., 2013). Sin embargo, las estimaciones de prevalencia de ataxias hereditarias son parciales porque la mayoría de los estudios

epidemiológicos se limitan a regiones geográficas aisladas, donde se han encontrado grupos de enfermedades previamente. Además, se han notificado pocos estudios epidemiológicos nacionales de ataxias hereditarias, como en Cuba (Velázquez Pérez et al., 2009), Japón (Hirayama et al., 1994), Singapur (Zhao et al., 2002), Corea (Joo et al., 2012) y Portugal (Coutinho et al., 2013).

Las ataxias hereditarias aparecen como consecuencia de una amplia gama de mutaciones causales, dichas mutaciones pueden transmitirse intergeneracionalmente siguiendo un patrón de herencia autosómico dominante, autosómico recesivo, ligado al cromosoma X o mitocondrial (Hersheson et al., 2012).

El patrón de herencia autosómico dominante está conformado actualmente por las Ataxias Espinocerebelosas (SCA, del inglés Spinocerebellar Ataxia) y por las Ataxias Episódicas (EA, del inglés Episodic Ataxia). Las primeras en la lista, es decir las SCA, tienen como una de sus características fundamentales el daño atrófico progresivo que afecta difusamente a los circuitos cerebelosos; el inicio medio de los síntomas es entre 30 y 40 años, sin embargo hay una gran variabilidad entre los subtipos e incluso dentro de las familias afectadas; un síndrome motor cerebeloso suele ser la manifestación fenotípica predominante, a menudo combinada con signos extracerebelosos durante el curso de la enfermedad, puesto que la participación cerebelosa pura es poco común en las SCA, siendo así, los tejidos no cerebelosos más frecuentemente involucrados son la retina y los nervios ópticos, el tronco encefálico, los ganglios basales, la corteza cerebral, la médula espinal y el sistema nervioso periférico. La prevalencia de los déficits cognitivos varía considerablemente (Bürk, 2007); la disfunción ejecutiva es común; muchos pacientes presentan déficits cognitivos, pero pueden ser sutiles al principio de la enfermedad y, por lo tanto, a menudo se pasan por alto en una etapa temprana, a menos que se realice una

evaluación neuropsicológica detallada. Hasta el momento se conocen 48 tipos de SCA (De Michele et al., 2020), sin embargo las formas más comunes en el mundo son SCA1, SCA2, SCA3, SCA6 y SCA7; en general, su prevalencia es de 5-7/100.000 habitantes, y su incidencia varía dependiendo del tipo y de los fenómenos genéticos poblacionales que se presentan en regiones geográficas específicas, como por ejemplo en la población europea donde hay una incidencia de 3 por 100.000 (Paulson et al., 2017), siendo a su vez reportados estudios epidemiológicos en el mundo que muestran la SCA3 como la ataxia más común con un porcentaje del 21% de los casos totales de SCA, seguida de SCA2 y SCA6 con un 15% (Guerrero et al., 2016); lo mismo ocurre en Japón, donde la SCA3 es el tipo más común de SCA, mientras que en la India, en México y en Cuba se ha observado que la SCA2 es la ataxia más frecuente; actualmente, este país reporta la prevalencia más alta a nivel mundial, ya que se tienen identificadas más de 100 familias que agrupan a 578 pacientes con SCA2, lo que representa el 86.78% de incidencia, en relación con la incidencia de otras SCA (Durr, 2010; Guerrero et al., 2016). En cuanto a las segundas en la lista de las ataxias hereditarias de forma autosómica dominante, es decir las Ataxias Episódicas (EA, del inglés Episodic Ataxia), éstas se caracterizan por presentar los síntomas atáxicos como incoordinación y desequilibrio de manera episódica (Durr, 2010; Klockgether y Paulson, 2011), estos episodios pueden ir de minutos a horas. Las EA suponen una incidencia inferior a 1/100.000 y hasta la fecha se han identificado ocho subtipos, de los cuales la EA tipo 2 es la más frecuente (Muro García et al., 2020).

En cuanto al patrón de herencia autosómico recesivo, las ataxias recesivas representan un poco más que el 50% de todas las ataxias genéticas con aproximadamente 3-4 casos por cada 100.000 personas (Ruano et al., 2014). Para esta forma de herencia se han identificado cerca de 100 genes, siendo la más común la ataxia de Friedreich, (FRDA, del inglés Friedreich Ataxia)

con una prevalencia estimada de 2-4 / 100.000 (Anheim et al., 2010), seguida de la Ataxia Telangiectasia (AT), la Ataxia con Apraxia Oculomotora tipo 1 (AOA1, del inglés Ataxia with Oculomotor Apraxia 1) también llamada Ataxia de inicio temprano con Apraxia Oculomotora e Hipoalbuminemia (EAOH, del inglés Early-onset Ataxia with Oculomotor Apraxia and Hypoalbuminemia) (Mignarri et al., 2015), la Ataxia con Apraxia Oculomotora tipo 2 (AOA2, del inglés Ataxia with Oculomotor Apraxia 2), y la Ataxia espástica autosómica recesiva de Charlevoix-Saguenay (ARSACS, del inglés Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay) (Beaudin et al., 2019).

Según estudios epidemiológicos actuales, se ha estimado una tasa de ocurrencia de 2.7 / 100.000 para la forma autosómica dominante, y 3.3 / 100.000 para la forma autosómica recesiva (Musselman et al., 2014).

Otra forma en la que puede manifestarse una ataxia degenerativa hereditaria es ligada al cromosoma X, en esta forma se puede encontrar el Síndrome de temblor/ataxia ligado cromosoma X frágil (FXTAS, del inglés Fragile X Tremor Ataxia Syndrome) que se presenta en hombres, los cuales además de la ataxia cerebelosa progresiva desarrollan temblor, déficit cognitivo, parkinsonismo, neuropatía y fallo autonómico; y el Síndrome de Ataxia Cerebelosa/Neuropatía Vestibular/Arreflexia (CANVAS (del inglés Cerebellar Ataxia Neuropathy Vestibular Arreflexia Syndrome).

Como otra forma distinta de manifestación de la ataxia hereditaria, se tienen los desórdenes mitocondriales que pueden ser debidos a mutaciones en el genoma mitocondrial o a mutaciones en el genoma nuclear; en éstos desórdenes una de las manifestaciones más prevalentes es la ataxia, sin embargo, ésta habitualmente no es aislada. Entre estos desórdenes mitocondriales se encuentra el Síndrome de Ataxia Mitocondrial Recesiva (MIRAS, del inglés

Mitochondrial Recessive Ataxia Syndrome), la neuropatía atáxica sensorial con disartria y oftalmoparesia (SANDO, del inglés Sensory Ataxic Neuropathy with Dysarthria and Ophthalmoparesis), la Ataxia Espinocerebelosa de Inicio infantil (IOSCA, del inglés Infantile Onset Spinocerebellar Ataxia) también llamada Síndrome de Depleción del ADN Mitocondrial tipo 7 (MTDPS7 del inglés Mitochondrial DNA Depletion Syndrome 7) (Beaudin et al., 2019).

Finalmente, las ataxias degenerativas no hereditarias o esporádicas comprenden dos entidades que son la Atrofia Multisistémica variante cerebelosa (AMS-C) y la Ataxia esporádica del adulto (SAOA) (Rosenberg, 2018).

Hasta el momento se ha enfatizado el compromiso motor que la ataxia cerebelosa conlleva, debido a que el cerebelo es efectivamente conocido por su participación en el control y regulación motora; sin embargo, las funciones de dicha estructura no se limitan a estos aspectos, puesto que en las últimas dos décadas la evidencia de estudios de neuroimagen y de investigaciones de pacientes con lesiones cerebelosas han demostrado que el cerebelo juega un papel en una gama de funciones cognitivas. Así, esta estructura también se ha vinculado a procesos de control cognitivo de orden superior, a los que con frecuencia se hace referencia como funciones ejecutivas.

En la literatura neuropsicológica el concepto de función ejecutiva (FE) tiene una complejidad particular (Marino, 2010), éste se aplica a una construcción multifacética que involucra una colección de habilidades mentales interrelacionadas de alto nivel que se cree que subyacen en el comportamiento dirigido a objetivos, la resolución de problemas y la eficiencia de la adquisición de conocimiento (Bombín González et al., 2014; Brunamonti et al., 2014; Calleo et al., 2012; Chung et al., 2013; Cicerone & Maestas, 2014; Climent Martínez et al., 2014; de Greeff et al., 2018; De Noreña et al., 2010; Delgado Mejía & Etchepareborda Simonini, 2013;

Diamond, 2013; Diamond & Ling, 2016; Dores et al., 2012; Flavia et al., 2010; Gonçalves et al., 2014; Kim et al., 2020; B. Kluwe-Schiavon et al., 2013; Bruno Kluwe-Schiavon et al., 2013; Levaux et al., 2012; Levine et al., 2011; Lozano & Ostrosky, 2011; Martínez-Martínez et al., 2014; Moro et al., 2015; Muñoz Céspedes & Tirapu Ustárriz, 2004; Shannon et al., 2018; Tamura et al., 2018; J. T.- Ustárriz et al., 2018; Verdejo-García & Bechara, 2010). Son varios los procesos cognitivos implicados en el funcionamiento ejecutivo: velocidad de procesamiento, control de la interferencia (control inhibitorio), memoria de trabajo (incluidos procesos de actualización, mantenimiento y manipulación) (D'Esposito & Postle, 2015), flexibilidad cognitiva (Kiesel et al., 2010; Vandierendonck et al., 2010), ejecución dual (incluidos tests multicomponente o multitarea), acceso a contenidos almacenados en la memoria o fluidez verbal, planificación y toma de decisiones (Climent Martínez et al., 2014; Dores et al., 2012; Lozano & Ostrosky, 2011; Martínez-Martínez et al., 2014; Melgarejo & Betancourt, 2013; Peterburs et al., 2018; Tirapu-Ustárriz et al., 2011).

De acuerdo con lo anterior, estudios de imágenes funcionales en sujetos sanos informaron la activación cerebelosa durante una amplia gama de tareas, desde la ejecución motora (golpeteo de dedos, aprendizaje motor, movimientos oculares de seguimiento suave) hasta tareas cognitivas de nivel superior (Torre de Londres, paradigmas de memoria de trabajo, fluidez verbal) (Stoodley et al., 2012) en funciones como la generación de palabras, comprensión y procesamiento semántico, articulación encubierta, memoria verbal inmediata, reconocimiento verbal y no verbal, planificación cognitiva, imaginación motora, rotación mental, adquisición y discriminación sensorial, y atención (Schmahmann, 2016); mientras que en el estudio de pacientes con lesiones focales se han obtenido evidencias de alteraciones en la velocidad de

procesamiento, realización de operaciones espaciales complejas y de carácter organizativo, generación de palabras ante consignas, planificación y flexibilidad, razonamiento abstracto, memoria operativa, y temporalización perceptiva y motora (Tirapu-Ustárrroz et al., 2011). De igual manera, la topografía funcional cerebelosa ha permitido comprender los resultados clínicos en el daño o enfermedad cerebelosa y estudiar de manera más amplia el papel del cerebelo en los comportamientos no motores (Stoodley et al., 2013).

Al respecto, observaciones clínicas realizadas por Schmahmann y colegas (Schmahmann, 1998) de pacientes con daño cerebeloso lateral, evidenciaron disfunciones cognitivas que incluyeron déficits en la función ejecutiva, procesamiento visoespacial y procesamiento lingüístico; y disfunciones emocionales observadas en los pacientes con daño al vermis cerebeloso, las cuales llevaron a establecer, de forma rigurosa, un papel del cerebelo en la cognición y el afecto al introducir, a fines de la década de 1990, la propuesta del "Síndrome Cognitivo Afectivo Cerebeloso" (CCAS, del inglés Cerebellar Cognitive Affective Syndrome) o "Síndrome de Schmahmann" (Schmahmann, 2016). Este síndrome proporciona una base clínica al papel del cerebelo en el intelecto y la emoción; se caracteriza por deficiencias en la función ejecutiva (p. ej., fluidez verbal y memoria de trabajo reducidas), cognición espacial alterada (p. ej., memoria visoespacial deficiente), dificultades lingüísticas (p. ej., disprosodia y agramatismo) (Argyropoulos et al., 2020) y disregulación afectiva; puede ser prominente en trastornos cerebelosos del desarrollo (Tavano et al., 2007) y después de lesiones agudas como accidente cerebrovascular, hemorragia y cerebellitis (Schmahmann, 2016), y puede ser relativamente sutil pero todavía clínicamente relevante en ataxias hereditarias de inicio tardío (Tedesco et al., 2011). Estos cambios cognitivo/conductuales informados en casos de ataxias cerebelosas consisten en: alteraciones en funciones ejecutivas, tales como planificación, flexibilidad, fluidez verbal,

razonamiento abstracto y memoria operativa; dificultades en las capacidades espaciales con la inclusión de la organización visoespacial y memoria; cambios de personalidad consistentes en un embotamiento afectivo o desinhibición y un comportamiento inapropiado (Fernández Martínez et al., 2013).

Este papel del cerebelo en el funcionamiento ejecutivo es posible debido a la existencia de tres circuitos cerebrales prefrontales-subcorticales en los cuales distintas áreas prefrontales tienen papeles distintos (Tekin & Cummings, 2002): un circuito orbitofrontal que participa en la conducta social; un circuito cingulado anterior que media los impulsos; y un circuito prefrontal dorsolateral que regula las funciones ejecutivas (funciones que participan en la planeación y realización de tareas cognitivas). En este sentido, las áreas prefrontales operan dentro de circuitos subcorticales, en los cuales otras regiones cerebrales y cerebelosas también forman parte. Es por ello que no hace falta un daño frontal para ver la presencia de problemas ejecutivos, éstos también pueden presentarse cuando el paciente sufre lesiones en cualquier otra parte del encéfalo que afectan a estos circuitos, aun cuando los lóbulos frontales estén intactos a nivel neurológico (Duffau, 2012; Jacobs et al., 2011).

Respecto a las regiones cerebelosas que forman parte de estos circuitos subcorticales, datos de imágenes de resonancia magnética de conectividad funcional (fcMRI) en estado de reposo revelan que el neocerebelo participa en varias redes de conectividad intrínseca bien segregadas y no motoras, incluida la red en modo predeterminado (lóbulo IX), la red de prominencia (lóbulo VI) y las redes ejecutivas derecha e izquierda (Crus I y II). Además, la fcMRI permite una parcelación anatómica del neocerebelo en función de sus enlaces funcionales específicos con la corteza asociativa. Las áreas corticales cerebelosas laterales, los lobulillos V, VII, IX, y especialmente las redes Crus I y Crus II, constituyen una zona cognitiva supramodal

específicamente interconectada con las cortezas prefrontal, parietal y cingulada de quienes reciben proyecciones a través de los núcleos pontinos, y se proyectan de vuelta a estas mismas regiones a través de los núcleos dentados ventrales y talámicos. La conectividad estructural mediante tractografía basada en Imágenes de Tensor de Difusión (DTI) complementa los datos de la fMRI y confirma las conexiones anatómicas entre el núcleo dentado, el tálamo y las cortezas asociativas. Tomados en conjunto, estos resultados respaldan la teoría de que las subregiones neocerebelosas específicas son nodos clave en circuitos involucrados en funciones ejecutivas, mnémicas y afectivas (Habas et al., 2013; Shipman & Green, 2019).

La sintomatología que presenta el CCAS es el resultado de daños en las extensas vías recíprocas entre el cerebelo y las cortezas parietal posterior, temporal superior, prefrontal y parahipocampal (Koziol et al., 2012, 2014; Schmahmann, 2016, 2019; Starowicz-Filip et al., 2013; Šveljo & Čulić, 2015; Tirapu-Ustárrroz et al., 2011; Wagner & Luo, 2020; Walsh & Parker, 2018). Más específicamente, las alteraciones cognitivas propias de este síndrome se producen cuando se afectan los lobulillos V, VII, IX, y especialmente las redes Crus I y Crus II, lobulillos VI y VII, lo que altera la modulación cerebelosa de los circuitos cognitivos que implican las cortezas asociativas cerebrales, mientras que el componente afectivo ocurre particularmente cuando hay afectación del cerebelo límbico en el vermis y el núcleo fastigial (Tavano et al., 2007).

En cuanto a los déficits en el funcionamiento ejecutivo observados en el CCAS, se incluyen problemas con la memoria de trabajo, flexibilidad mental y perseverancia; los pacientes experimentan pensamientos concretos, estrategias deficientes de resolución de problemas y capacidad deficiente para realizar múltiples tareas, con problemas de planificación, secuenciación y organización de sus actividades (Koziol et al., 2014).

Finalmente, en cuanto a las emociones y el afecto, los pacientes con CCAS presentan desregulación conductual, dificultad para modular el comportamiento y el estilo de personalidad, con aplanamiento del afecto o desinhibición; el comportamiento puede ser regresivo e infantil, a veces con rasgos obsesivo-compulsivos, irritabilidad e impulsividad, con afecto lábil y pobre atención y modulación conductual; la risa y el llanto patológicos pueden ocurrir cuando los circuitos pontocerebelosos están dañados (Parvizi et al., 2007).

Siendo así, al cursar la ataxia cerebelosa con un deterioro en el cerebelo y, a su vez, al tener evidencias de una implicación de dicha estructura en el funcionamiento ejecutivo, se hace pertinente plantear cuál sería el beneficio que podría aportar la estimulación neuropsicológica de las funciones ejecutivas en pacientes adultos diagnosticados con ataxia cerebelosa y qué información hay que transmitir a los mismos y a sus familiares en este aspecto.

Justificación

La neuropsicología se encarga de estudiar los procesos mentales y su relación con el sistema nervioso, enfatizando en la exploración de las consecuencias que tiene una lesión neurológica en las funciones cognitivas, el comportamiento y las emociones (Ardila & Roselli, 2007; Gómez et al., 2021; J. T. Ustárroz, 2011). Esta disciplina tiene como objetivo la prestación de servicios asistenciales, dirigidos a pacientes cuya enfermedad crónica genera una disfunción cerebral que puede estar acompañada de problemas en el funcionamiento cognitivo lo cual podría dificultar su participación en las actividades cotidianas, ocasionando discapacidad de origen neurológico (Carvajal-Castrillón et al., 2015).

En este sentido, la neuropsicología está al servicio del paciente y su familia, y lo hace por medio de procedimientos como la evaluación, el diagnóstico y la rehabilitación o estimulación

neuropsicológica que contribuyan a atenuar las consecuencias de la discapacidad de origen neurológico, implementando protocolos de diagnóstico y diseñando programas de rehabilitación o estimulación de las alteraciones cognitivas, comportamentales y emocionales secundarias a disfunción cerebral (Carvajal-Castrillón et al., 2015; Gómez et al., 2021).

La rehabilitación o estimulación neuropsicológica constituye, entonces, una terapia en la cual se emplean técnicas y procedimientos para la intervención de las dificultades cognitivas, permitiendo a la persona con disfunción cerebral, retornar de manera segura y autónoma a sus actividades de la vida cotidiana (Gómez et al., 2021; Mateer, 2003; Wilson et al., 2017).

En patologías como la ataxia cerebelosa, la rehabilitación física es la forma de intervención elegida por la mayoría de los médicos, debido a sus beneficios en la marcha, en el control de la postura, y en general en el comportamiento motor de estos pacientes, contribuyendo de esta manera al mantenimiento de la calidad de vida y de la independencia; sin embargo, y dado que desde el campo de la neuropsicología se ha informado de alteraciones cognitivas y emocionales las cuales consisten en alteraciones en funciones ejecutivas, tales como planificación, flexibilidad, fluidez verbal, razonamiento abstracto y memoria operativa, dificultades en las capacidades espaciales con la inclusión de la organización visoespacial y memoria, cambios de personalidad consistentes en un embotamiento afectivo o desinhibición y un comportamiento inapropiado (Gazulla, 2007; Paneque et al., 2001); se puede hablar de la estimulación neuropsicológica como otra forma de intervención en estos pacientes, puesto que su funcionamiento cognitivo puede recuperarse de forma paralela al comportamiento motor, de modo que los programas de rehabilitación o estimulación neuropsicológica pueden provocar cambios positivos en el rendimiento de las funciones cognitivas, lo que propicia la optimización de la asimilación de estrategias terapéuticas para lograr el reaprendizaje de las habilidades

motoras, ya que en este proceso participan ampliamente procesos cognitivos como la atención, la memoria y la capacidad de programación (Bobbio et al., 2009).

En el campo de la neuropsicología, la rehabilitación y la estimulación de las funciones ejecutivas ha cobrado un gran interés dado que el estudio de dichas capacidades es esencial en relación con los objetivos de la rehabilitación neuropsicológica; pues una persona que mantenga un adecuado funcionamiento ejecutivo, pese a sufrir diferentes tipos de alteraciones sensoriales, motoras o cognitivas, será capaz de mantener la dirección de su propia vida; por el contrario, la reducción o pérdida de estas funciones compromete la capacidad del individuo para mantener una vida independiente, constructiva y socialmente productiva. Por consiguiente, las personas con deterioro en el funcionamiento ejecutivo presentan graves dificultades para organizar y utilizar de forma eficiente las capacidades conservadas, muestran un comportamiento inconsistente y resulta difícil confiar en una rápida y adecuada generalización de los aprendizajes. Por lo tanto, no debe extrañar que las alteraciones ejecutivas constituyan un objetivo esencial de cualquier programa de rehabilitación neuropsicológica, puesto que este tipo de déficit son responsables de algunos de los obstáculos más importantes que presentan los individuos, impidiéndoles enfrentarse a situaciones novedosas o reincorporarse a una actividad ocupacional o laboral (Muñoz-Céspedes & Tirapu-Ustárrroz, 2001).

En el contexto de la rehabilitación, la intervención sobre las funciones ejecutivas implica la mejora de la capacidad para organizar las secuencias de la conducta y orientarla hacia la consecución de los objetivos deseados, esto con el objetivo de alcanzar la mejor adaptación posible del individuo a la vida cotidiana a partir de la optimización de los procesos cognitivos que permiten el control y regulación de la conducta (Muñoz Céspedes & Tirapu Ustárrroz, 2004).

Por ello se propone un programa de estimulación cognitiva enfocado en entrenar el funcionamiento ejecutivo, buscando de esta manera ayudar al paciente a fortalecer y a mantener sus habilidades adaptativas en el tiempo (Calleo et al., 2012), ofreciendo efectos positivos sobre su funcionamiento y calidad de vida (Diamond & Ling, 2016), en especial enfocando la intervención a aquellas áreas personales, familiares y ambientales relevantes para su funcionamiento (Chung et al., 2013; Martínez-Martínez et al., 2014).

Objetivos

Los objetivos del programa de intervención son los siguientes:

Objetivo General

- Estimular las habilidades cognitivas en términos de funcionamiento ejecutivo en pacientes adultos diagnosticados con ataxia cerebelosa.

Objetivos Específicos

- Identificar las necesidades de intervención en términos de funcionamiento ejecutivo que tienen las personas afectadas por ataxia cerebelosa contribuyendo a facilitar la máxima independencia física y emocional que sea posible para cada persona en su ambiente particular posibilitando el mayor grado de autonomía, la reinserción socio – laboral y un aumento de la calidad de vida del paciente.
- Optimizar los procesos cognitivos relacionadas con un buen funcionamiento ejecutivo que permita el control y la regulación de la conducta.
- Promover la capacidad para resolver problemas para los que no se tiene un programa prefijado, la formulación de metas y objetivos, la consideración de alternativas de acción, la planificación de estrategias, la capacidad de abstracción y de anticipación de las

consecuencias, las habilidades implicadas en la ejecución de los planes y el reconocimiento del logro/no logro

- Favorecer y entrenar en estrategias metacognitivas como las autoinstrucciones y el uso de estrategias compensatorias ofrecidas externamente.

Revisión de Antecedentes

Se han realizado estudios neuropsicológicos en pacientes con diferentes enfermedades que afectan el cerebelo y sus conexiones, incluidas las ataxias cerebelosas más frecuentes.

En ese orden de ideas se encontró que, en diversos estudios, pacientes con SCA3 han mostrado un funcionamiento ejecutivo deteriorado en aspectos como la fluidez fonológica (Feng et al., 2014) y semántica (Feng et al., 2014); deterioro de la memoria de trabajo verbal (prueba de repetición de dígitos hacia atrás) (Feng et al., 2014; Ma et al., 2014); puntuaciones más bajas en el TMT-forma B (Feng et al., 2014), o TMT- formas A y B (Feng et al., 2014); y déficits en el control inhibitorio estimados por el Stroop Color-Word Test (SCWT) (Feng et al., 2014).

En un estudio publicado en el año 2014 por la revista *Pediatric Neurology*, se reclutaron 22 pacientes con Ataxia Telangiectasia (AT) del Hospital Infantil de la Universidad Goethe en Frankfurt, Alemania (16 hombres y 6 mujeres; edad media 10,0 años, rango 2,7-19,7 años) y 22 sujetos de control sanos. Los pacientes con AT se dividieron en dos grupos, un grupo cuya enfermedad cerebelosa se encontraba en etapa temprana (grupo AT-I), y un grupo que se encontraba en una etapa tardía de la enfermedad (grupo AT-II), y se examinaron las características neurocognitivas. La evaluación neuropsicológica comprendió un protocolo de prueba neuropsicológico integral diseñado para evaluar todas las áreas principales de la función cognitiva. Los pacientes y los sujetos de control se sometieron al mismo protocolo de prueba

neuropsicológica. Las pruebas se administraron con un enfoque en eliminar los efectos de confusión de las discapacidades motoras y del habla. Las respuestas fueron marcadas por el neuropsicólogo examinador de acuerdo con la intención del paciente; dicha intención se determinó pidiendo al paciente que verbalizara qué respuesta deseaba marcar; luego, el examinador marcó la respuesta de acuerdo con las instrucciones del paciente. Los padres estuvieron presentes durante todas las evaluaciones para ayudar si las respuestas eran difíciles de entender para el examinador. Los ítems visuales se ampliaron y todos los ítems se presentaron sin límite de tiempo, excepto el diseño del bloque de subpruebas y las pruebas de alerta y atención dividida. El desempeño de los pacientes en cada una de estas medidas se comparó con los datos normativos proporcionados para cada prueba, además de la comparación con el desempeño del grupo control sano. Los pacientes en el grupo AT-I obtuvieron un promedio bajo en comparación con las normas estándar en todas las pruebas y estaban deteriorados en comparación con los sujetos de control sanos para el cociente de inteligencia verbal, vocabulario y comprensión, velocidad de procesamiento, procesamiento visoespacial y memoria de trabajo. Los pacientes del grupo AT-II puntuaron por debajo del promedio en comparación con las normas estándar en todas las pruebas y se vieron afectados en comparación con los sujetos de control en atención, memoria de trabajo y razonamiento abstracto. Las puntuaciones de comprensión fueron más bajas para los pacientes del grupo AT-II que en el grupo AT-I, mientras que las puntuaciones de vocabulario no mostraron diferencias entre los grupos. Con este estudio se concluye que los deterioros cognitivos en la ataxia-telangiectasia se presentan precozmente, coincidiendo con la patología cerebelosa y son característicos del síndrome afectivo cognitivo cerebeloso. Los déficits cognitivos generalizados y más profundos se manifiestan en etapas posteriores de la ataxia telangiectasia cuando se desarrolla una patología no cerebelosa adicional.

Estos resultados son los primeros indicios de distintas contribuciones cerebelosas y extracerebelosas y / o subcorticales a la gama de dominios cognitivos afectados en la ataxia-telangiectasia y deben confirmarse en estudios futuros (Hoche et al., 2014).

Un artículo de Human Brain Mapping del año 2016 (Harding et al., 2016) titulado *Fronto-Cerebellar Dysfunction and Dysconnectivity Underlying Cognition in Friedreich Ataxia: The IMAGE-FRDA Study*, tuvo como objetivo poner a prueba la hipótesis de que, aunque la ataxia de Friedreich (FRDA) está más fácilmente vinculada a disfunciones motoras y sensoriales, las alteraciones reportadas en la memoria de trabajo y las funciones ejecutivas indican que las anomalías también pueden extenderse a regiones de asociación de la corteza cerebral y/o interacciones cerebelo-cerebrales. Para ello, 29 individuos con FRDA confirmada genéticamente y 34 controles sanos realizaron una tarea de memoria de trabajo verbal mientras se sometían a imágenes de resonancia magnética funcional. No se observaron diferencias significativas entre grupos en el desempeño de las tareas. Sin embargo, los individuos con FRDA tuvieron déficits en las activaciones cerebrales tanto en los hemisferios cerebelosos laterales, que abarcan principalmente el lóbulo VI, como en la corteza prefrontal, incluyendo las regiones de las cortezas prefrontal anterior insular y rostralateral. La conectividad funcional entre estas regiones cerebrales también se vio afectada, apoyando un supuesto vínculo entre la disfunción cerebelosa primaria y las anomalías cerebrales posteriores. La gravedad de la enfermedad y los marcadores genéticos de la responsabilidad por la enfermedad se correlacionaron específicamente con la disfunción cerebelosa, mientras que se observaron correlaciones entre el comportamiento y las activaciones cerebrales y la conectividad cerebelo-cerebral en los controles, pero no en la cohorte de los pacientes de FRDA. En conjunto, estos hallazgos apoyan un modelo de diasquisis de disfunción cerebral, por el cual los efectos primarios de la enfermedad en el cerebelo resultan en

cambios funcionales en las redes fronto-cerebelosas. Estas alteraciones frontocerebelosas proporcionan una base biológica para los síntomas no motores observados en la FRDA, y reflejan las consecuencias de la patología cerebelosa localizada en la función cerebral distribuida subyacente a la cognición de orden superior.

En su estudio, los autores Moriarty et al., en el 2016 proporcionan una caracterización longitudinal preliminar de los perfiles clínicos y cognitivos en pacientes con SCA1, SCA2, SCA3, SCA6 y SCA7, con el objetivo de dilucidar el papel del cerebelo en la cognición. La muestra incluyó dos pacientes con SCA1, dos con SCA2, dos con SCA3, cuatro con SCA6 y tres con SCA7. Los pacientes se sometieron a dos series de evaluación clínica y neuropsicológica (línea de base, seguimiento) en el Hospital Nacional de Neurología y Neurocirugía, con un intervalo medio entre evaluaciones de 7,5 años. Sin embargo, de los 23 pacientes con SCA1, SCA2, SCA3, SCA6 y SCA7 que completaron las pruebas al inicio del estudio, sólo 13 estaban disponibles para ser evaluados en el seguimiento. A todos los pacientes se les administró una batería idéntica de pruebas neuropsicológicas y cognitivas, diseñadas para tener en cuenta las discapacidades específicas asociadas con la ataxia (Sokolovsky et al., 2010). La batería cognitiva evaluó los siguientes dominios: funcionamiento intelectual actual, funcionamiento intelectual premórbido, memoria de reconocimiento verbal y visual, funciones nominales, funciones de cálculo perceptual y funciones de atención y ejecutivas. Se eligieron pruebas que tenían exigencias mínimas en las funciones de las extremidades superiores para reducir la influencia de los síntomas de ataxia. En general, las funciones de cálculo, las funciones nominales y las funciones perceptivas se conservaron en todos los grupos tanto al inicio como en el seguimiento. Se observaron déficits de CI de rendimiento en cada grupo excepto en el grupo de SCA3, mientras que los déficits de CI verbal sólo se observaron en los grupos SCA1 y SCA6.

El grupo de SCA1 fue el único grupo que mostró una disminución en la memoria de reconocimiento verbal y visual con el tiempo; el grupo de SCA6 no demostró ningún déficit en la memoria de reconocimiento, ni al inicio ni durante el seguimiento. Las pruebas de velocidad, atención y función ejecutiva revelaron déficits en todos los grupos, aunque en diversos grados. Dichos hallazgos indicaron un perfil cognitivo relativamente similar para los pacientes con SCA1, SCA7 y SCA6; los grupos con SCA1 y SCA6 tenían perfiles relativamente intactos y sólo se observaron déficits selectivos en SCA7, que afectan principalmente a la función ejecutiva. Por el contrario, los pacientes con SCA2 y SCA3 mostraron los mayores deterioros cognitivos. La atención se vio afectada en algunos de los pacientes en todos los grupos, excepto en el grupo de SCA7 y los déficits ejecutivos frontales estuvieron presentes en todos menos en el grupo de SCA1. Se observaron problemas de memoria en SCA3, SCA6 y SCA7. Estos estudios también examinaron la cognición social, utilizando la prueba de la Teoría de la Mente, y encontraron que los grupos con SCA3 y SCA6 tuvieron un desempeño deficiente, al igual que un individuo con SCA1. Sin embargo, los grupos con SCA2 y SCA7 no difirieron significativamente en su desempeño con respecto a los controles normales. Los resultados sugieren posibles diferencias en el deterioro cognitivo en los subtipos de SCA, con el deterioro cognitivo más rápido observado en los pacientes con SCA1 y el menor en los pacientes con SCA6, congruentes con los patrones observados de deterioro motor. Los datos sugieren una tendencia de deterioro cognitivo que es diferente para cada subtipo de SCA, y para la mayoría está relacionada con la gravedad del deterioro motor cerebeloso (Moriarty et al., 2016). Esta conclusión concuerda con los hallazgos de los autores Bolton y Lacy, en el 2019, quienes encontraron que los pacientes con SCA tipos 2, 3 y 6 presentaron perfiles cognitivos deteriorados.

En un reporte de caso, los autores Bolton & Lacy, en el año 2019, describen un caso de SCA3 en un paciente masculino caucásico de 53 años con 12 años de escolaridad cuya evaluación neuropsicológica reveló una cognición intacta durante el cribado (Mini-Mental State Examination - MMSE = 28) con una evaluación adicional que revela déficits en la recuperación de memoria para material visual y verbal, velocidad de procesamiento, flexibilidad mental, fluidez semántica y fluidez fonológica. La percepción visoespacial, la consolidación de la memoria y la denominación de objetos estaban dentro de los límites normales.

En el mismo año, Bolton y Lacy, reportaron un caso de SCA2 en una mujer afroamericana de 66 años con 14 años de escolaridad cuya evaluación neuropsicológica reveló una cognición extremadamente intacta en el cribado (MMSE = 27) con una evaluación más profunda que revela dificultades notables en el aprendizaje verbal, la velocidad de procesamiento, flexibilidad mental, fluidez semántica y en resolución de problemas. La memoria visual, las habilidades visoespaciales y de construcción, y la fluidez fonológica fueron los esperados para la edad y la escolaridad.

Continuando con Bolton y Lacy, en el año 2019, éstos reportaron el caso de una mujer caucásica de 70 años con SCA6 cuya evaluación neuropsicológica reveló una cognición intacta en el cribado (MMSE = 27) con una evaluación más profunda que revela dificultades en la recuperación de la memoria, la velocidad de procesamiento, la fluidez semántica y la flexibilidad mental. La percepción visoespacial, las habilidades visoconstruccionales, la denominación de objetos y la fluidez fonológica estaban dentro de los límites normales.

Un estudio realizado a pacientes de Ataxia de Friedreich (Torres, 2019) con el objetivo de estudiar la relación entre la progresión de la enfermedad desde el punto de vista neuropsicológico con la progresión desde el punto de vista neurológico y otras variables clínicas

(Edad de Inicio y Duración), fue realizado en dos momentos, con un tiempo de 8 años entre esos dos momentos y en donde se aplicaron los siguientes instrumentos: el MMSE, la subprueba de información de la WAIS-III, el Beck Depression Inventory – BDI, dos tareas de tiempos de reacción ante la presentación de estímulos visuales y auditivos, dos escalas neurológicas, el subtest de dígitos de la WMS-III, Continuous Performance Test- Identical Pairs; CPT-IP, el Subtest de Localización espacial de la WMS-III, el Test de Stroop, el FAS fonológico y semántico, fluidez verbal de verbos o acciones, el subtest de Semejanzas, el WCST versión computarizada, el TAVEC, Memoria lógica de la WMS-III, el 10/36 Spatial Recall Test, el Test de Orientación de líneas, el Test de reconocimiento de caras, el subtest de Cubos de WAIS-III, denominación de estímulos pictóricos por confrontación visual, el Test de Resolución de Anáforas y el Test de Comprensión de oraciones. Los resultados muestran que, tras un periodo de ocho años, los pacientes con Ataxia de Friedreich experimentan un empeoramiento en la lentitud en el procesamiento cognitivo, en la fluidez semántica y en las capacidades visoconstructivas complejas. Esta progresión no puede atribuirse al envejecimiento ni a una mayor afectación motora o articularia, etc. Además, los cambios en fluidez y habilidades visoconstructivas tampoco pueden atribuirse al enlentecimiento. Estos resultados sugieren que a medida que la Ataxia de Friedreich progresa se produce un incremento de la afectación de las funciones prefrontales y, en menor medida, parietales derechas.

Un estudio publicado en *The Cerebellum* en el año 2019 (Hoche et al., 2019) tuvo como objetivo determinar si las manifestaciones neurológicas de la Ataxia-telangiectasia (AT) incluyen no sólo la ataxia motora cerebelosa, sino también las deficiencias intelectuales y neuropsiquiátricas que caracterizan al CCAS para lo cual se examinó a una cohorte estadounidense de pacientes con AT de una manera más completa con el fin de definir la

naturaleza y gravedad de los cambios cognitivos, conductuales y socioemocionales en los niños con AT, también se exploró la relación entre el genotipo y el fenotipo cognitivo/motor en esta población de pacientes. Se estudiaron 20 individuos (12 hombres, 8 mujeres) de 4 a 23 años con un diagnóstico clínico y genético de AT, reclutados a través de la Unidad de Ataxia del Hospital General de Massachusetts; los criterios de exclusión fueron los incidentes perinatales, las enfermedades neurológicas o no neurológicas no relacionadas con la AT y la radioterapia o quimioterapia previa o actual. Los pacientes con AT fueron divididos por convención en tres grupos de edad: AT-I, niños pequeños y preescolares; AT-II, edad escolar; y AT-III, adolescentes y adultos jóvenes. Los rangos de edad de los pacientes en estos grupos en esta cohorte fueron AT-I (n = 7) 4,10-5,9 años; AT-II (n= 7)7,11-9,9 años; y AT-III (n= 6)12,6-23 años. La mayoría asiste a escuelas regulares con atención especial integrada y asistentes individuales, con Programas de Educación Individualizada (IEP). Algunos pacientes asisten a escuelas para niños con necesidades especiales. Treinta niños típicamente en desarrollo fueron reclutados como controles saludables del panel de voluntarios del Hospital General de Massachusetts para las medidas experimentales utilizadas en este estudio. Todos los participantes completaron el siguiente protocolo: (1) Historia clínica completa y evaluación neurológica, incluida la administración de la Escala de Calificación Breve de Ataxia (BARS), (2) batería de prueba neuropsicológica integral estándar, (3) pruebas experimentales que se han demostrado asociadas con la activación cerebelosa en estudios de neuroimagen, (4) evaluación de la etapa de la enfermedad definido como sigue: Estadio 0 = sin dificultades de marcha, Estadio 1 = aparición del trastorno de marcha, Estadio 2 = necesita ayuda para caminar, Estadio 3 = con silla de ruedas y (5) análisis de los resultados genéticos obtenidos previamente durante la atención clínica de rutina. Del mismo modo, todos los sujetos completaron una evaluación neuropsicológica integral

diseñada para evaluar las principales áreas de la función cognitiva y conductual, incluyendo los dominios que caracterizan al CCAS (funcionamiento ejecutivo, procesamiento lingüístico, habilidades visuoespaciales y funcionamiento social-emocional). La cognición social se evaluó, en los grupos AT-II y AT-III, utilizando la escala de Percepción Social de la Escala de Evaluación Neuropsicológica del Desarrollo (NEPSY-II) que mide el reconocimiento de las fotografías de las caras de los niños (feliz, triste, miedo, ira, asco, neutral), y las tareas verbales y contextuales de la Teoría de la Mente; a su vez al grupo AT-III también se le aplicaron los subtests de cognición social de Advanced Clinical Solutions (ACS). Los padres/tutores completaron medidas estandarizadas de funcionamiento emocional, conductual, social y adaptativo: el BRIEF, el BASC-2), la lista de Verificación de Síntomas de TDAH, la Gilliam Autism Rating Scale (GARS-2), Vineland Adaptive Behavior Scales (VABS), y la Social and Communication Disorder Checklist (SCDC). Los pacientes con AT exhibieron alteraciones progresivas en la cognición espacial, la función ejecutiva y la regulación del afecto incluyendo déficits en la cognición social, con relativamente menos deterioro del procesamiento lingüístico. Estas son las características distintivas del CCAS descrito tanto en adultos como en niños.

Otro estudio publicado en *The Cerebellum* en el año 2019 (Gama et al., 2019) titulado *Cognitive and Psychiatric Evaluation in SYNE1 Ataxia*, cuyo objetivo fue realizar una descripción cognitiva y psiquiátrica detallada de pacientes con mutaciones en el gen SYNE1, para lo cual se realizaron evaluaciones neuropsicológicas y psiquiátricas a 6 pacientes clínica y genéticamente confirmados con ataxia SYNE1 y se comparó su rendimiento con 18 controles normales emparejados por edad y nivel de educación. La evaluación neuropsicológica consistió en una batería de 2 horas de pruebas de medición de la memoria (verbal y visual), habilidades visoconstructivas, atención, velocidad de procesamiento, funciones ejecutivas y lenguaje. La

memoria se probó mediante el Test de Aprendizaje Auditivo-Verbal Rey (RAVLT) para medir la memoria verbal (aprendizaje, memoria inmediata y memoria diferida) y la figura compleja Rey (RCF) para la memoria visual (memoria inmediata) que también evalúa las praxias constructivas a través de la copia de la figura compleja. La atención se probó utilizando subtests de la Wechsler Adult Intelligence Scale III (WAIS III). La velocidad de procesamiento se evaluó mediante la subprueba Claves de la WAIS III. Las funciones ejecutivas se evaluaron utilizando la subprueba Matrices de la WAIS III y fluidez verbal semántica. El lenguaje se midió mediante el Test de denominación de Boston adaptado. Los resultados brutos se compararon entre los grupos de control y de pacientes. Los pacientes con ataxia SYNE1 presentaron disfunción cognitiva, caracterizada por deterioro en los dominios de atención y velocidad de procesamiento. De lo contrario, la evaluación psiquiátrica reportó bajos niveles de síntomas generales de comportamiento con sólo algunas quejas menores relacionadas con la ansiedad. Aunque se trata de una pequeña muestra de pacientes, estos resultados sugieren que los pacientes con ataxia SYNE1 pueden representar un modelo para investigar los efectos de la degeneración cerebelosa en funciones cognitivas jerárquicas más altas.

En un artículo publicado en *Neurogenetics* en el año 2020, titulado *Cerebellar cognitive-affective syndrome preceding ataxia associated with complex extrapyramidal features in a Turkish SCA48 family* (Palvadeau et al., 2020), se evaluó a una paciente femenina de 65 años con el primer caso de SCA48, una nueva ataxia espinocerebelosa (SCA) originalmente y recientemente caracterizada por el prominente síndrome cognitivo-afectivo cerebeloso (CCAS) con aparición lentamente progresiva de ataxia cerebelosa, deterioro cognitivo y cambios de comportamiento. El estado cognitivo de la paciente era compatible con el CCAS. El CCAS es una característica prominente y a menudo temprana de la SCA48 que se sigue años después de la

aparición de la enfermedad por otros signos y síntomas neurológicos complejos. Los hallazgos de SPECT de la paciente mostraron una disfunción pronunciada en el hemisferio cerebeloso derecho, asociada con hipoperfusión de las áreas fronto-corticales izquierda. En un individuo diestro, la región lingüística en el hemisferio cortical izquierdo está vinculada al hemisferio cerebeloso lateral derecho, lo que también pudo explicar las prominentes dificultades del lenguaje de la paciente. La aplicación de DTI (del inglés diffusion tensor imaging) a SCA48 en este estudio, reveló una severa desconexión entre el cerebelo y los lóbulos frontales, junto con el compromiso bilateral de los núcleos dentados, lo cual apoya el CCAS. Los hallazgos de DTI indican que las imágenes de tractografía de difusión pueden ser una técnica prometedora en el futuro para demostrar alteraciones en los tractos cerebelo-frontales, involucrados no sólo en la SCA48 y asociadas al CCAS.

En otro estudio diseñado para explorar las relaciones entre la severidad de la ataxia motora y la carga del deterioro cognitivo en las habilidades intelectuales globales, funciones ejecutivas y memoria verbal y visoespacial a corto y largo plazo en pacientes con SCA2, se incluyeron en el estudio pacientes ambulatorios (que podían caminar sin apoyo) con SCA2, y sujetos de control sanos emparejados por sexo y edad. La gravedad de la ataxia se calificó mediante la Escala de evaluación y calificación de la ataxia (SARA, del inglés Scale for the Assessment and Rating of Ataxia). Un neuropsicólogo experimentado administró una batería de pruebas neuropsicológicas a los pacientes y a los controles, esta batería incluyó el Mini Mental State Examination (MMSE), la Prueba de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (WCST) y la Escala de Memoria Wechsler Revisada (WMS). La evaluación neuropsicológica mostró que los pacientes con SCA2 diferían significativamente de los controles sanos en el MMSE, errores perseverativos en el Wisconsin y la puntuación total de la WMS, en la cual todos las subpruebas

excepto la de orientación y dígitos hacia adelante, fueron significativamente más bajos en los casos de los pacientes. Ningún paciente SCA2 pudo ser diagnosticado con demencia según los criterios del DSM-V, a pesar de que el 35% de ellos obtuvo una puntuación ≤ 23 en el MMSE. Es de destacar que el WCST y la WMS se vieron afectados tanto en los pacientes que puntuaron <23 en MMSE como en los pacientes que obtuvieron una puntuación de MMSE en el rango de no demencia. El análisis de Spearman reveló correlaciones significativas entre la gravedad general de la ataxia evaluada por la escala SARA y el desempeño en MMSE y WCST (Gigante et al., 2020).

Un estudio publicado en *The Cerebellum* en el año 2020, bajo el título *Cerebellar Cognitive Affective Syndrome in Costa da Morte Ataxia (SCA36)* (Martínez-Regueiro et al., 2020), buscó caracterizar las manifestaciones cognitivas y afectivas de esta enfermedad cerebelosa, para lo cual se evaluó un grupo de 30 portadores de mutaciones SCA36 (11 pacientes preatáxicos y 19 atáxicos) con una amplia batería de pruebas estandarizadas. Se realizó un examen neurológico completo estandarizado, así como una evaluación auditiva, para todos los participantes. El lapso de tiempo entre la evaluación cognitiva del comportamiento y el examen motor y auditivo fue inferior a 3 meses en cada caso. La severidad de las manifestaciones motoras se midió a través de la escala para la evaluación y clasificación de la ataxia (SARA). El examen cognitivo y emocional se llevó a cabo con una batería completa y normalizada de pruebas neuropsicológicas, que incluyeron las herramientas de cribado Mini-Mental State Examination (MMSE) y Frontal Assessment Battery (FAB) para la cognición general. Se utilizaron las siguientes pruebas para evaluar los dominios involucrados en el CCAS: 1) Las funciones ejecutivas se examinaron con lo siguiente: Trail Making Test Forma B (TMT-B), la prueba Stroop, el Wisconsin Card Sorting Test (WCST), y el subtests de Digit Span de WAIS-

III. Las habilidades visuoespaciales se evaluaron a través de la prueba Benton Judgment Line Orientation (Benton JLO), que mide la capacidad de juzgar la orientación y los ángulos de las líneas en un espacio bidimensional. El desempeño lingüístico fue evaluado con el Token Test, la versión de 15 ítems de la Prueba de denominación de Boston (BNT-15, y para evaluar la fluidez verbal se utilizaron pruebas de fluidez verbal fonológica (PVF) y semántica (SVF). La evaluación de los rasgos en el ámbito de la personalidad/afectividad incluyó la autonotificación BDI-II y HARS, respectivamente, para la depresión y la ansiedad. El número de pacientes atáxicos que tomaron el Token test fue de 10; las pruebas auditivas fueron normales en todos los participantes del grupo preatáxico. Los sujetos preatáxicos no tenían una puntuación clínicamente relevante (es decir, por debajo del umbral de corte establecido) en las pruebas de detección de MMSE y FAB para el deterioro cognitivo. Entre los pacientes atáxicos, un participante obtuvo una puntuación por debajo del umbral clínico en la MMSE y ocho en la prueba FAB, ambas medidas se correlacionaron significativamente con el deterioro motor. Para el dominio de Funciones ejecutivas se obtuvieron los siguientes resultados: 1): En la fase preatáxica se alteró el TMT-B. No se aplicó TMT-B en sujetos atáxicos, y por lo tanto, las puntuaciones no están disponibles para esta prueba. En la prueba de Stroop, el grupo atáxico obtuvo puntuaciones por debajo de la norma y el rendimiento correlacionado con el deterioro motor. En el Digit Span (hacia adelante y hacia atrás), que mide la atención verbal y la memoria de trabajo y el WCST, para el razonamiento abstracto y el comportamiento perseverante, no hubo diferencias significativas con respecto a la norma en ninguno de los dos grupos, y no se correlacionaron con el deterioro motor. 2) Cognición visuoespacial con la Prueba de Benton JLO - para habilidades visuoespaciales: No hubo diferencias significativas con respecto a la norma en ninguno de los dos grupos, y no se correlacionaron con el deterioro motor. 3) Desempeño

lingüístico: La fluidez verbal fonológica - pero no la fluidez semántica - ya estaba ligeramente deteriorada en los sujetos preatáxicos. En los pacientes atáxicos, las fluencias fonológica y semántica estaban significativamente por debajo de lo normal. El rendimiento en la fluidez fonológica y semántica no se correlaciona con la puntuación SARA. La comprensión auditiva y la capacidad de denominación fueron generales dentro del rango normal en los pacientes con SCA36; sin embargo, mostraron una correlación inversa con el puntaje en SARA.

4) Personalidad/Afecto: En 4 sujetos preatáxicos y 12 atáxicos, se obtuvieron puntuaciones clínicamente significativas para depresión (medida a través de BDI-II), mientras que 2 individuos preatáxicos y 8 atáxicos tuvieron un nivel significativo de ansiedad en la prueba HARS. Tanto la depresión como la ansiedad se correlacionaron significativamente con el grado de disfunción motora medido a través del SARA. Este fue el primer estudio sistemático que apoyó la presencia de un síndrome cognitivo y afectivo cerebeloso leve en la SCA36. La evaluación rutinaria de las esferas cognitivas y emocionales de los pacientes con SCA36, así como de los portadores de mutaciones asintomáticas, debe permitir la detección temprana y la intervención terapéutica oportuna.

En un estudio publicado en el 2020 con el objetivo de hacer una mejor caracterización del perfil neurológico y cognitivo de los pacientes con ataxia espinocerebelosa 34 (SCA34), se investigaron 5 generaciones de una familia francocanadiense con SCA34 y se reclutaron 5 sujetos controles para evaluar la presencia de deterioro neurocognitivo. Se administró el MMSE a todos los participantes, al igual que el MoCA y las medidas cognitivas locales y estandarizadas adicionales para los principales dominios cognitivos: atención (span de dígitos y sustitución numérica), funciones ejecutivas (pensamiento abstracto, fluidez verbal léxica, tareas Go / No-Go, TMT B, y la prueba de copia de figura compleja de Rey, habilidades visoespaciales (copia de un

cubo y dibujo de un reloj), memoria (lista de 5 palabras recuerdo libre y con claves) y lenguaje (tareas de denominación, comprensión y repetición de oraciones). Las puntuaciones de los pacientes se compararon con las de los controles, de esta forma se encontraron déficits cognitivos significativos en el funcionamiento ejecutivo, junto con una aparente afectación visuoespacial, de atención y psiquiátrica, con cambios neurocognitivos típicos del síndrome cognitivo-afectivo cerebeloso (Beaudin et al., 2020).

En lo que respecta a la rehabilitación neuropsicológica de las funciones ejecutivas en pacientes con deterioro cerebeloso, se encontró un estudio (Cuberos-Urbano et al., 2018) cuyo objetivo fue identificar el objetivo potencial y el tamaño del efecto del entrenamiento de gestión de objetivos (GMT) mejorado con tecnología de registro de vida en comparación con GMT estándar en una gama de posibles resultados primarios que reflejan aspectos cognitivos y ecológicos del funcionamiento ejecutivo y la calidad de vida, participaron dieciséis pacientes con lesión cerebral adquirida que involucraba disfunción ejecutiva, éstos fueron asignados al azar a una de las dos intervenciones: siete semanas de GMT (n = 8) o siete semanas de GMT + Lifelog (n = 8). Las medidas de resultado incluyeron una batería de pruebas de función ejecutiva, el cuestionario disejecutivo (DEX) y la escala de calidad de vida después de una lesión cerebral (QOLIBRI), medidas antes y después de las intervenciones. GMT + Lifelog se asoció con cambios significativos, de tamaño de efecto medio a grande, en la inhibición de respuesta (Stroop), multitarea (aplicación de estrategia y pruebas de diligencias múltiples), subescalas de intencionalidad y afecto positivo DEX y subescalas de vida diaria y autonomía. El GMT solo se asoció con cambios significativos en la calidad de vida general. Se concluyó que GMT + Lifelog promete optimizar el impacto de GMT en la disfunción ejecutiva y la calidad de vida.

Se encontró una revisión de los principales programas de rehabilitación de las funciones ejecutivas ampliamente reconocidos en la literatura, así como una recopilación de aquellos estudios que han replicado dichos programas en pacientes con daño cerebral adquirido, donde se analizaron a partir de una organización y división de los componentes que trabajan: solución de problemas y memoria de trabajo, autorregulación, motivación e iniciativa y habilidades metacognitivas. De dicha revisión se concluye que existe una gran cantidad de propuestas para la rehabilitación de estas funciones, y queda claro que la rehabilitación de las funciones ejecutivas ofrece efectos positivos sobre el funcionamiento y calidad de vida de la persona, en especial enfocando la intervención a aquellas áreas personales, familiares y ambientales relevantes para su funcionamiento. Sin embargo, aún se carece de suficientes estudios que demuestren la efectividad y eficiencia de dichos programas, lo cual se explica por el uso de muestras pequeñas o de caso único que no permiten la generalización de resultados, las características heterogéneas de los participantes y la baja generalización a la vida cotidiana (Martínez-Martínez et al., 2014).

En otro artículo (Moro et al., 2015) se presentan los resultados de un programa que tiene como objetivo enseñar estrategias específicas y habilidades metacognitivas para que los pacientes puedan realizar tareas atencionales y ejecutivas, ya que se considera que las funciones ejecutivas juegan un papel importante en el mantenimiento de la autonomía en las actividades del día a día. Para ello se compararon dos grupos (A y B) en un diseño cruzado. Después de la primera evaluación, el Grupo A participó en un programa de estimulación cognitiva de seis meses. Después de una segunda evaluación, sólo el grupo B recibió tratamiento y luego se llevó a cabo una evaluación final en ambos grupos. Los resultados muestran que: i) ambos grupos mejoraron su desempeño como efecto del entrenamiento; ii) mejoras generalizadas a la memoria

y tareas cognitivas generales; iii) en el intervalo sin entrenamiento, el rendimiento del Grupo B empeoró y iv) El Grupo A mantuvo parcialmente sus resultados a lo largo del tiempo.

Otro artículo (Diamond & Ling, 2016) aborda cuestiones como ¿Cuánto se pueden mejorar las FE (los beneficios son sólo superficiales) y durante cuánto tiempo se pueden mantener los beneficios? ¿Cuáles son los mejores métodos para mejorar las FE? ¿Qué pasa con un enfoque que explica su éxito? ¿Las respuestas a estos difieren según las características individuales, como la edad o el sexo? Dado que el estrés, la tristeza, la soledad o la mala salud deterioran las FE, y lo contrario mejora las FE, se predice que además de entrenar directamente las FE, los enfoques más exitosos para mejorar las FE también abordarán las necesidades emocionales, sociales y físicas.

En un estudio se reconoce que el abordaje terapéutico de los daños cerebelosos se basa en gran medida en la neurorrehabilitación ya que no existen medicamentos que puedan mejorar los síntomas clínicos, principalmente los relacionados con disfunciones cognitivas. Sin embargo, los programas de neurorrehabilitación adaptados a los daños cerebelosos nunca han sido validados. Aquí se describe un nuevo enfoque de rehabilitación basado en el entrenamiento en cocina (CT, del inglés Cooking Training). La idea de que cocinar puede estimular la actividad del cerebelo se basa en evidencia previa que demuestra el efecto beneficioso sobre las funciones ejecutivas, así como en la promoción de la plasticidad neuronal dentro del cerebelo. De hecho, las actividades de cocina hacen énfasis en programar, predecir, planificar, pensar con flexibilidad, implementar estrategias, comportamientos cambiantes y de autocontrol, todas funciones afectadas drásticamente en los trastornos cerebelosos. Ya se han propuesto en la literatura tareas de cocina estandarizadas o protocolos de rehabilitación basados en la capacidad de cocinar para restaurar funciones ejecutivas en ancianos, pacientes con lesión cerebral o para evitar déficits de

memoria en la enfermedad de Alzheimer. Sin embargo, en este estudio se describe por primera vez la efectividad del CT para restaurar los déficits cognitivos de un paciente con daño focal en el cerebelo; se trata paciente masculino diestro de 68 años de edad con isquemia cerebelosa derecha aislada en la parte posterior del cerebelo, específicamente en los lóbulos V-VI y Crus I derechos, sin daños en las áreas supratentoriales de la corteza, que presentaba disfunciones ejecutivas leves. Después de algunas semanas de inestabilidad, la condición mejoró y el paciente fue trasladado al centro de neurorrehabilitación para recibir terapia de rehabilitación. Al ingreso, la valoración clínica reveló un cuadro leve de ataxia en el miembro superior derecho, con déficit de la fuerza muscular del miembro inferior junto con disgrafía. El paciente pudo caminar sin ayuda y no se detectó evidencia de signos extracerebelosos adicionales, aunque después de cierto tiempo necesitó sentarse en la silla de ruedas. En la línea de base, se detectó un deterioro cerebeloso leve, caracterizado por un déficit específico en las funciones ejecutivas según lo medido por la prueba Dígito-símbolo (SDMT, del inglés Symbol Digit Modality Test) y el test de Clasificación de tarjetas de Wisconsin (WCST, del inglés Wisconsin Card Sorting Test). El tratamiento consistió en 18 sesiones individuales de 2 horas durante un período de 6 semanas (3 sesiones por semana), que se construyó siguiendo tareas previamente validadas. Sin embargo, con respecto a los procedimientos de cocina anteriores basados en computadora, la característica principal de este estudio es el empleo de un entorno de la vida real, que puede impulsar la adquisición de nuevas habilidades. Además, el empleo de equipos de cocina personalizados fue crucial para limitar la interferencia de las deficiencias motoras y de coordinación en la práctica culinaria. La configuración propuesta se puede utilizar tanto para pacientes con discapacidad motora mínima como para pacientes con complicaciones motoras de las extremidades inferiores (p. Ej., que estén en silla de ruedas). Se requirió que el participante cocinara 18 comidas lo más

rápido posible manteniendo los objetivos de rendimiento especificados. Se informó al paciente que su objetivo principal es cocinar cada alimento durante el tiempo especificado mientras se mantiene la secuencia exacta de acciones motoras específicas (es decir, abrir el estante, agarrar la sartén, tomar el aceite, verter el aceite en sartén). Después de las seis sesiones intensivas semanales de dos horas, se realizó una evaluación post-intervención donde se encontró que el CT fue eficaz para mejorar algunas capacidades cognitivas en un contexto de deterioro motor leve, en ese sentido se observó una ligera mejoría caracterizada por un tiempo más lento y una suavidad de movimientos. La evaluación cognitiva demostró que el CT influyó en el rendimiento en dominios específicos, observándose una tendencia hacia un mejor desempeño en casi todos los dominios de la atención y las funciones ejecutivas, mientras que se detectaron diferencias significativas en dos pruebas específicas; después del tratamiento, el rendimiento en la prueba Dígito-símbolo (SDMT, del inglés Symbol Digit Modality Test) y el test de Clasificación de tarjetas de Wisconsin (WCST, del inglés Wisconsin Card Sorting Test) pasó de rangos patológicos a normales. La comparación de los datos de este estudio con los reportados en estudios previos confirmó la hipótesis de Schmahmann sobre la efectividad de los enfoques de neurorehabilitación en pacientes con deterioro cerebeloso (Cerasa et al., 2019).

Material Psicoeducativo del Programa

Como material psicoeducativo se propone una cartilla titulada “TOMA EL CONTROL Estimulación cognitiva en la ataxia cerebelosa - Información para el usuario y a la familia”

Dirigida a: Pacientes y familiares

Contenido:

¿Qué es el cerebelo?

El cerebelo, ubicado en la parte de atrás de nuestro cerebro, permite que nuestros movimientos sean uniformes, controlados, precisos y coordinados.

El cerebelo es de gran importancia para el desenvolvimiento del ser humano, ya que tiene una gran cantidad de funciones como la integración de las sensaciones y los movimientos.

Por ello en una persona con un daño en el cerebelo, se espera que se produzcan alteraciones en la coordinación motora y el equilibrio, aunque actualmente hay evidencia de la aparición de alteraciones emocionales y conductuales.

Los daños al cerebelo pueden generar graves repercusiones en la vida de una persona.

¿Qué puede dañar al cerebelo?

Hay varias enfermedades hereditarias o adquiridas que afectan al cerebelo y pueden comprometer su funcionamiento adecuado y eficiente, produciendo así una amplia variedad de alteraciones, desde desórdenes en la ejecución de movimientos precisos, en el equilibrio, en la postura y en el aprendizaje motor (por ejemplo, montar bicicleta); hasta dificultades en otras áreas del funcionamiento cognitivo como déficits en la memoria, el aprendizaje, el lenguaje, las funciones ejecutivas, la inhibición y flexibilidad cognitiva o de pensamiento, e incluso la planificación.

Ataxias

Cuando se trata de enfermedades asociadas al cerebelo, se suelen mencionar las Ataxias, éstas se refieren a una pérdida de coordinación muscular y control en los dedos, manos, brazos y/o piernas, descontrol de los movimientos de los ojos y otros problemas neurológicos.

¿Qué son las ataxias cerebelosas?

Las ataxias cerebelosas son un grupo de enfermedades neurológicas específicas caracterizadas por la degeneración o atrofia de las células del cerebelo y la alteración de sus distintas vías y conexiones

¿Cómo se manifiestan?

Las ataxias cerebelosas se manifiestan con dificultades en el control muscular y de los movimientos voluntarios como caminar, bailar o recoger objetos, alteración en el equilibrio, inestabilidad al caminar con tendencia a tropezar, dificultades en el aprendizaje motor, dificultad con tareas que requieren movimientos finos y precisos como escribir o abotonar, cambios en el habla, movimientos involuntarios de los ojos y dificultad para la deglución de los alimentos.

Estas dificultades pueden aparecer con el tiempo o presentarse de forma repentina a cualquier edad, con una evolución y pronóstico que va a variar mucho dependiendo de la causa del proceso degenerativo del cerebelo.

¿Por qué aparece esta enfermedad?

Las ataxias cerebelosas pueden ser hereditarias o adquiridas.

Existen varios factores que causan ataxia cerebelosa, tales como: la genética (muchas ataxias son hereditarias causadas por alteraciones genéticas que son transmitidas de generación en generación)

Las lesiones adquiridas al nacer, un derrame cerebral, tumores en el cerebelo, infecciones, intoxicación por algunos medicamentos, consumo crónico de alcohol o exposición a metales pesados o a disolventes como los que se utilizan para la pintura.

¿Qué se puede hacer para mejorar?

Como con muchas enfermedades degenerativas del sistema nervioso, actualmente no existe cura o tratamiento eficaz para la ataxia. Sin embargo, muchos de los síntomas y complicaciones acompañantes pueden tratarse para ayudar a los pacientes a mantener un funcionamiento óptimo por el mayor tiempo posible.

La fisioterapia. Es uno de los tratamientos más aceptados. Con ejercicio físico específico para el equilibrio y para fortalecer los músculos, restaurar o mejorar la estabilidad de la postura y la movilidad de la persona.

La terapia ocupacional y del habla. El entrenamiento en las actividades de la vida diaria es imprescindible en pacientes con ataxia para llevar una vida independiente el mayor tiempo posible. La terapia del habla puede ayudar a mantener las funciones relacionadas con la articulación del habla.

La estimulación cognitiva.

La estimulación cognitiva es un grupo de acciones que se dirigen a mejorar o mantener las funciones cognitivas. De esta manera, haces ejercicio mental y mantienes activo el cerebro. Porque no sólo hay que ser activos físicamente, sino también mentalmente.

¿Qué es la neuropsicología?

La neuropsicología es el punto de encuentro entre la psicología y la neurología.

La neuropsicología tiene como objetivo la prestación de servicios asistenciales, dirigidos a pacientes cuya enfermedad crónica genera una disfunción cerebral que puede estar acompañada de problemas en el funcionamiento cognitivo lo cual podría dificultar su participación en las actividades cotidianas, ocasionando discapacidad de origen neurológico.

¿Qué hace la estimulación cognitiva?

La finalidad de la estimulación cognitiva es trabajar sobre aquellos ámbitos que están afectados o que se han visto alterados por procesos de enfermedad o por el paso de los años y sobre aquellos que aún sin estar afectados pueden mejorar su funcionamiento por medio de programas estructurados de estimulación.

¿Qué beneficios tiene la estimulación cognitiva?

Mejora el funcionamiento cognitivo para hacer más lento el proceso de deterioro,

Aumenta la autoestima y la autonomía personal

Evita el estrés y mejora la calidad de vida del paciente y de su familia, ya que estimular el cerebro ayuda a mantener las habilidades cognitivas, preservar su funcionalidad y por ende, beneficia la vida diaria de las personas.

La realización de ejercicios mentales modifica y crea nuevas conexiones en el cerebro

¿Cuáles funciones cognitivas estimular en ataxia cerebelosa?

Las funciones ejecutivas. El director de orquesta del cerebro.

Las funciones ejecutivas son actividades mentales complejas, necesarias para planificar, organizar, guiar, revisar y evaluar el comportamiento necesario para adaptarse adecuadamente al entorno y para alcanzar metas.

Las funciones ejecutivas son una familia compuesta por muchas habilidades cognitivas, las principales son:

Flexibilidad cognitiva: Capacidad para adaptar nuestra conducta y pensamiento a situaciones novedosas, cambiantes o inesperadas.

Inhibición: Capacidad para controlar respuestas impulsivas o automáticas y generar respuestas mediadas por la atención y el razonamiento.

Monitorización: Capacidad para supervisar la conducta que llevamos a cabo y asegurarnos de que cumple el plan de acción establecido.

Planificación: Capacidad para pensar en el futuro y anticipar mentalmente la forma correcta de ejecutar una tarea o alcanzar una meta específica.

Memoria de trabajo: Capacidad para almacenar temporalmente y manipular la información, con el fin de realizar tareas cognitivas complejas.

Toma de decisiones: Capacidad para elegir una opción entre diferentes alternativas de manera eficiente y meditada.

Resolución de problemas: Capacidad de llegar a una conclusión lógica ante el planteamiento de una incógnita.

Recuerda que...

Una persona con dificultades en las funciones ejecutivas pueden tener las capacidades cognitivas conservadas, pero no las utilizan cuando es necesario; por lo tanto, las alteraciones de las funciones ejecutivas tendrán graves consecuencias para el funcionamiento de la vida diaria de los pacientes, ya que son fundamentales, por ejemplo, cuando planificamos el día al levantarnos por la mañana pensando qué tenemos que hacer, en qué orden, cuánto tiempo nos tomará hacer cada

una de las actividades e ir de un sitio a otro, e incluso si hay que hacer modificaciones sobre la marcha en caso de algún imprevisto.

A esta cartilla de presentación de la temática y del programa, se anexará la actividad de la sesión del segundo encuentro con la familia que lleva el nombre de “Mis signos de alerta”.

Esquema General de la Intervención

El programa va dirigido a adultos desde los 18 años en adelante, de ambos sexos y que tengan diagnóstico de ataxia cerebelosa, y a su grupo familiar o cuidador; y está estructurado en 15 sesiones organizadas en 8 módulos.

Como mecanismos de intervención, se emplearán: la restauración, definida como la recuperación de la función a través de su ejercitación directa; la sustitución, que consiste en la asimilación de la función deteriorada por otra conservada y el uso de estrategias internas; y el empleo de elementos externos y cambios ambientales que compensen la capacidad cognitiva deteriorada, lo que se conoce como compensación (Butfield & Zangwill, 1946; Ginarte Arias, 2002).

Con el mecanismo de restauración, también llamado de reentrenamiento o estimulación de la función, se busca mejorar los aspectos ejecutivos deficitarios mediante la actuación directa sobre ellos, se parte entonces de la base de la estimulación de las capacidades cognitivas alteradas mediante el ejercicio y la práctica repetitiva de tareas cognitivas administradas mediante papel y lápiz o bien de forma computarizada, dichas tareas implican la práctica de ejercicios diseñados para fortalecer algunos procesos básicos, tales como atención y memoria (Sohlberg & Mateer, 2001). En ese sentido, los autores Gordon et al., (2006) consideran que un buen control ejecutivo está condicionado por un correcto funcionamiento de la atención;

entienden que si el paciente carece de un nivel atencional adecuado no es posible que se beneficie del tratamiento. De esta manera se proponen ejercicios de lápiz y papel y la utilización de la App Lumosity (Lumos Labs, 2007) que es una plataforma para el entrenamiento cognitivo que propone diversas actividades de atención, memoria, solución de problemas y flexibilidad cognitiva. Las aproximaciones basadas en la restauración de funciones incluyen una variedad de ejercicios estructurados que van a propiciar oportunidades para que el sujeto inicie, planifique y lleve a cabo actividades orientadas a la consecución de un objetivo concreto.

En cuanto al mecanismo de sustitución de la función, éste consiste en activar áreas o funciones que han quedado anuladas debido al daño en una región del cerebro, en el caso de los pacientes con ataxia cerebelosa, se busca activar funciones que puedan sustituir las que los circuitos que se encuentran alterados ya no logran desempeñar. Para ello, se propone un entrenamiento con situaciones simuladas presentadas al paciente, donde se busca introducir y acercar al mismo a tareas de planificación, planteamiento de alternativas de solución a problemas que se pueden presentar en la vida cotidiana, descomposición o desglose de actividades en pequeñas metas, empleo de estrategias internas para situaciones específicas, como por ejemplo el uso de autoinstrucciones que le permitirán controlar su conducta (Marrón et al., 2011), o hacer uso de pausas de autosupervisión (Ríos-Lago et al., 2007).

Para el mecanismo de compensación se realizará un entrenamiento en apoyos o ayudas externas que la persona puede utilizar y que le permitan realizar las actividades de la vida diaria, evitando de esta manera las dificultades que podrían surgir como consecuencia de los déficits ejecutivos, aumentando la autonomía de la persona para responder de manera funcional a las demandas externas (Muñoz Céspedes & Tirapu Ustárriz, 2004), mejorando así el sentimiento de autoeficacia. De este modo, los pacientes pueden aprender a realizar dichas actividades, aunque

la función alterada no mejore de forma específica, es decir, se ponen en marcha otros procesos cognitivos distintos de los afectados para compensar sus déficits. Se trata entonces de desarrollar una nueva conducta o una nueva habilidad que sustituya a la que se ha perdido o es deficitaria (Marrón et al., 2011). Para ello, y teniendo siempre en cuenta la validez ecológica, se trabajará con situaciones propias planteadas por el paciente, y se propondrá el empleo de calendarios de planificación que incluyan las citas, el pago de cuentas y las invitaciones, la elaboración de horarios, cronogramas o agendas para el manejo apropiado del tiempo, el uso de recordatorios y de alarmas, la organización del espacio, el uso de una pizarra con anuncios para los mensajes y pendientes (Arango-Lasprilla, 2006). Todas actividades con un propósito psicoeducativo, orientadas a que el paciente adquiera la seguridad y estrategias para manejar lo mejor que se pueda su desempeño en las actividades diarias.

Respecto al modelo teórico, el programa está sustentado en los postulados de los autores Sohlberg, Mateer y Stuss (Muñoz Céspedes & Tirapu Ustárroz, 2004; Sohlberg et al., 1993) quienes plantean un modelo de tratamiento para los pacientes con déficit ejecutivo que incorpora tres áreas básicas:

- a) Selección y ejecución de planes cognitivos.
- b) Manejo apropiado del tiempo
- c) Autorregulación conductual (control de impulsos y perseveración).

Para la planeación y ejecución de actividades específicas, debe intervenir la habilidad para la selección y ejecución de planes cognitivos, que se refiere al comportamiento requerido para escoger, poner en marcha y culminar una actividad dirigida a la consecución de una meta y comprende el conocimiento de los pasos requeridos, su secuencia, la revisión y corrección del

plan y la velocidad de ejecución (Barrera & Calderón, 2008; Muñoz Céspedes & Tirapu Ustárriz, 2004).

Para una correcta planeación, una técnica útil consiste en la descomposición de las actividades, de modo que el paciente deberá aprender a dividir las tareas en pequeños pasos, para ser consciente de ellos e irlos implementando de forma secuencial hasta culminar la tarea (Sohlberg et al., 1993).

El Control del tiempo se refiere a la habilidad para juzgar de forma adecuada el tiempo que lleva la realización de diferentes actividades y regular la conducta teniendo en cuenta las restricciones temporales. Implica calcular, de forma aproximada, el tiempo necesario para llevar a cabo el plan, crear horarios, ejecutar el plan conforme al intervalo temporal establecido y revisar continuamente el tiempo que se va invirtiendo en la ejecución (Muñoz Céspedes & Tirapu Ustárriz, 2004).

La autorregulación de la conducta tiene como componentes el conocimiento de la propia conducta y la de los otros, la capacidad de control de los impulsos aumentando la capacidad reflexiva, la eliminación de conductas inapropiadas y repetitivas y la habilidad para exhibir conductas consistentes, apropiadas y autónomas con respecto al ambiente (Muñoz Céspedes & Tirapu Ustárriz, 2004).

Así mismo, se ha de considerar el aspecto emocional y social, debido al impacto que tienen las reacciones emocionales en el mantenimiento de las discapacidades, siendo muy frecuente la aparición de síntomas de depresión y ansiedad; sin embargo, son quizás más preocupantes los sentimientos de miedo, frustración y pérdida de control de las facultades que propician conductas de evitación y el desarrollo de predicciones negativas autocumplidas que contribuyen a la discapacidad general e interfieren con la rehabilitación (Ben-Yishay & Daniels-

Zide, 2000). Al respecto, Prigatano (Prigatano, 1999) sugiere que es probable que la rehabilitación fracase si no nos ocupamos de los problemas emocionales. Por tal motivo, un tratamiento de rehabilitación neuropsicológica efectivo debe ser holístico y tener en cuenta los aspectos físicos, cognitivos, emocionales y sociales de la persona. Así, el uso de estrategias cognitivas, conductuales y educativas ayudará a que la persona logre respuestas más adaptativas y una mayor capacidad de autorregulación cognitiva y emocional (Sohlberg & Mateer, 2001). Es inútil, entonces, separar las consecuencias cognitivas de las consecuencias emocionales, funcionales y sociales (Wilson et al., 2017).

En ese orden de ideas, se debe tener claro que el éxito del programa no sólo dependerá de las técnicas utilizadas, también hay que partir de la idea de que las funciones ejecutivas están compuestas por cuatro grandes dominios (cognitivo, autorregulación, activación y metacognición) y, por lo tanto, deben ser trabajados de forma conjunta. De acuerdo con esto, se recomienda incorporar intervenciones psicológicas para problemas de control emocional y habilidades psicosociales en los programas de funciones ejecutivas (Martínez-Martínez et al., 2014).

Para incluir este aspecto se propone una valoración inicial al ingresar en el programa y al finalizar el mismo con la aplicación de la Escala de dificultades en regulación emocional (DERS, del inglés Difficulties in Emotion Regulation Scale) (Gratz & Roemer, 2004), un instrumento diseñado para medir varias características de la desregulación emocional, que de acuerdo con los autores está integrado por seis factores: (a) no aceptación de las respuestas emocionales (no-aceptación), (b) dificultades en conductas dirigidas a metas cuando se está alterado (metas), (c) dificultades para controlar comportamientos impulsivos cuando se está alterado (impulsividad), acceso limitado a estrategias de regulación emocional percibidas como efectivas (estrategias), (e)

falta de consciencia emocional (consciencia), y (f) falta de claridad emocional (claridad) (Muñoz-Martínez et al., 2016); ésta cuenta con una adaptación al castellano (Hervás & Jódar, 2008).

Respecto a la familia, ésta y las personas allegadas también desempeñan un papel destacado en el proceso de recuperación del paciente (Arango-Lasprilla, 2006; Wilson et al., 2019). Tanto al cuidador principal como todos los demás miembros de la familia, van a tener percepciones diferentes del proceso de enfermedad sintiéndose afectados y reaccionando cada uno de formas muy distintas, por ejemplo, los familiares involucrados y solidarios pueden ser aliados extremadamente importantes en el proceso de rehabilitación; por el contrario, una familia disfuncional puede ser un impedimento igualmente significativo para una rehabilitación exitosa (Arango-Lasprilla, 2006).

En este sentido es necesario propiciar espacios de discusión y asesoría para el afrontamiento adecuado de las crisis que se pueden presentar durante el inicio, el transcurso y el desenlace de la enfermedad discapacitante de su familiar. Esto es importante no sólo porque incidirá sobre el manejo y el resultado de un proceso de rehabilitación, sino porque la familia se convierte en un elemento más del equipo rehabilitador que aporta un conocimiento más profundo del paciente y sus necesidades (Arango-Lasprilla, 2006).

Tomando en consideración lo mencionado, se propone un componente psicoeducativo dirigido a la familia, ya que el ofrecer información acerca de la patología y qué esperar de ella es un aspecto esencial en todo programa de rehabilitación, permitiendo así que los familiares interpreten mejor los síntomas y manejen el entorno de una forma más acorde al funcionamiento actual y futuro del paciente (Arango-Lasprilla, 2006).

Para este propósito, se implementarán dos encuentros con el paciente y su grupo familiar y/o cuidador donde, con base a dos sesiones del programa de Intervención para familias de pacientes con lesión medular/traumatismo craneoencefálico (Arango-Lasprilla et al., 2016) adaptadas, en este caso, a la patología de Ataxia cerebelosa y sus características. Esta intervención tiene como objetivo mejorar el funcionamiento individual y familiar.

Estructura de las Sesiones

Módulo 1: Ingreso al Programa

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1

Objetivos:

- Diligenciamiento de la historia clínica
- Evaluación Pre-intervención que permita conocer el estado previo del paciente.

Descripción de la sesión:

Esta sesión será de ingreso, se realizará la historia clínica y para la valoración inicial se hará un tamizaje de funciones ejecutivas con el INECO Frontal screening (Torralva et al., 2009), posteriormente se hará entrega al paciente de la Escala de Dificultades en Regulación Emocional (DERS) (Gratz & Roemer, 2004) para su diligenciamiento en casa y de la cartilla “TOMA EL CONTROL Estimulación cognitiva en la ataxia cerebelosa - Información para el usuario y a la familia” para que pueda, en casa, leer y compartir la información con los familiares con quien convive, de esta forma plantear las dudas y preguntas que serán aclaradas en el siguiente encuentro.

Para realizar en el consultorio:

- Se realizará un tamizaje de funciones ejecutivas mediante el INECO Frontal screening (Torralva et al., 2009)

Tareas para la casa:

- Diligenciar la Escala de Dificultades en Regulación Emocional (DERS) (Gratz & Roemer, 2004)
- Lectura de Cartilla “TOMA EL CONTROL Estimulación cognitiva en la ataxia cerebelosa- Información para el usuario y a la familia”, de la cual se aclararán dudas en la siguiente sesión.

Sesión 2

Objetivos:

- Realizar psicoeducación sobre la patología y por qué se desea abordar desde la neuropsicología. Discusión de la cartilla “TOMA EL CONTROL Estimulación cognitiva en la ataxia cerebelosa - Información para el usuario y a la familia” Explicar al paciente y a los familiares y/o cuidador en qué consiste el programa y cuál será la metodología de trabajo, objetivos, beneficios, posibles inconvenientes y expectativas frente al proceso de estimulación neuropsicológica.
- Diligenciamiento de los consentimientos informados tanto para los participantes como para sus familiares/cuidadores.

Descripción de la sesión:

Esta sesión será de psicoeducación sobre la ataxia cerebelosa, por qué se desea abordar desde la neuropsicología y qué se pretende lograr con el entrenamiento cognitivo. Así mismo, se discutirá el programa, la metodología del mismo y se firmarán los consentimientos informados pertinentes.

Módulo 2: Atención y concentración

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1: Atención sostenida y selectiva

Objetivos:

- Mejorar la conciencia sobre los procesos atencionales
- Entrenar la atención sostenida y selectiva

Descripción de la sesión:

Se realizará un componente psicoeducativo sobre la capacidad atencional y sus implicaciones en la vida cotidiana; se indagará en el paciente cómo cree que su capacidad atencional ha comprometido su desempeño en las tareas de su vida diaria y se presentarán actividades que buscan reforzar la atención sostenida y selectiva con base al ejercicio y la práctica repetida de las mismas. Algunas de las tareas se realizarán con el paciente en el consultorio bajo el seguimiento del neuropsicólogo, mientras que, con previa instrucción por parte del profesional y asegurándose de que el manejo de la aplicación Lumosity (Lumos Labs, 2007) fue adecuadamente comprendido por parte del paciente, serán asignados otros ejercicios a manera de tareas para la casa con el objetivo de intensificar en el entrenamiento en atención sostenida y selectiva. El paciente deberá presentar evidencia (pantallazo en el caso de las actividades en dispositivo) de la realización de las actividades en la Sesión 2 de este módulo.

Tareas en el consultorio:

- Tareas de Cancelación (actividad de lápiz y papel) (ver cuaderno de actividades)
- Tareas de búsqueda de objetos ocultos (actividad de lápiz y papel) (ver cuaderno de actividades)
- Sopa de números (actividad de lápiz y papel) (ver cuaderno de actividades)

Tareas para la casa:

- Diviértete y entrena!: descarga la app Lumosity (Lumos Labs, 2007) en tu celular o ingresa a <https://www.lumosity.com/games> allí encontrarás las actividades disponibles para trabajar atención selectiva:
 - ☒ En busca de estrellas
 - ☒ Perdido en vuelo

Sesión 2: Atención alternante y dividida

Objetivos:

- Revisión de las tareas asignadas para la casa
- Entrenamiento en procesos complejos de atención: alternante y dividida

Descripción de la sesión:

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes a la sesión anterior.

Posteriormente, se realizará entrenamiento en atención alternante y dividida con ejercicios de lápiz y papel que incluyen ejercicios del Programa Escucha (Cañoto Fiuza & López Rubio, 2000); y de la app móvil de entrenamiento cognitivo Lumosity (Lumos Labs, 2007). Algunas de las tareas se realizarán con el paciente en el consultorio bajo el seguimiento del neuropsicólogo, mientras que, con previa instrucción por parte del profesional y asegurándose de que el manejo

de la aplicación Lumosity (Lumos Labs, 2007) fue adecuadamente comprendido por parte del paciente, serán asignados otros ejercicios a manera de tareas para la casa con el objetivo de intensificar en el entrenamiento en atención alternante y dividida. El paciente deberá presentar evidencia (pantallazo en el caso de las actividades en dispositivo) de la realización de las actividades en el siguiente encuentro.

Tareas en el consultorio:

- Ejercicio Dígito/símbolo (actividad de lápiz y papel) (ver cuaderno de actividades)
- Búsqueda de diferencias (actividad de lápiz y papel) (ver cuaderno de actividades)
- Ejercicios del Programa Escucha (Cañoto Fiuza & López Rubio, 2000) (ver cuaderno de actividades)

Tareas para la casa:

- Diviértete y entrena!: descarga la app Lumosity (Lumos Labs, 2007) en tu celular o ingresa a <https://www.lumosity.com/games> allí encontrarás las actividades disponibles para trabajar atención dividida:

- ☒ A todo vapor
- ☒ Café Expreso
- ☒ Carpa diem

Módulo 3: Memoria operativa

Duración en sesiones: una sesión

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1: Memoria operativa

Objetivos:

- Revisión de las tareas asignadas para la casa
- Estimular procesos de memoria operativa

Descripción de la sesión:

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes al encuentro anterior.

Se realizará entrenamiento mediante actividades que requieran mantener la información disponible en la memoria y manipularla cuando sea necesario. Se emplearán actividades tanto de lápiz y papel como de la aplicación móvil u online de entrenamiento cognitivo Lumosity (Lumos Labs, 2007). Algunas de las tareas se realizarán con el paciente en el consultorio bajo el seguimiento del neuropsicólogo, mientras que, con previa instrucción por parte del profesional y asegurándose de que el manejo de la aplicación Lumosity (Lumos Labs, 2007) fue adecuadamente comprendido por parte del paciente, serán asignados otros ejercicios a manera de tareas para la casa con el objetivo de intensificar en el entrenamiento en los procesos de memoria operativa. El paciente deberá presentar evidencia (pantallazo en el caso de las actividades en dispositivo) de la realización de las actividades en el siguiente encuentro.

Tareas en el consultorio:

- Retención de números y letras (ver guía para el neuropsicólogo)
- Retención de dígitos en orden inverso (ver guía para el neuropsicólogo)
- Ejercicios con series de números y letras en orden ascendente, en orden descendente y series alternantes (ver cuaderno de actividades)

Tareas para la casa:

- Diviértete y entrena!: descarga la app Lumosity (Lumos Labs, 2007) en tu celular o ingresa a <https://www.lumosity.com/games> allí encontrarás los juegos disponibles para trabajar memoria operativa o de trabajo:

- ❑ Recuerda rápido
- ❑ Memorias del mar
- ❑ Rebote de memoria

Módulo 4: Selección y ejecución de planes cognitivos

Duración en sesiones: cuatro sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1: Planificación

Objetivos de la sesión:

- Revisar las tareas asignadas para la casa
- Lograr un primer acercamiento a la estrategia de descomposición o desglose de la actividad.

Descripción de la sesión:

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes al encuentro anterior.

Se explicará la descomposición de actividades como una estrategia que consiste en dividir la tarea en sus diferentes componentes y presentarlos de uno en uno.

A modo de ejercicio inicial, le será planteada una situación al paciente donde deberá aplicar la estrategia de descomposición de actividades, siguiendo esta estrategia el paciente presentará uno

a uno los pasos que deberá seguir para cumplir con el objetivo asignado, luego deberá aplicar lo aprendido con un objetivo propio.

Algunas de las actividades se realizarán con el paciente en el consultorio bajo el seguimiento del neuropsicólogo, mientras que otras serán asignadas como tareas para la casa.

Tareas en el consultorio:

- Se asigna la tarea de organizar un almuerzo tipo buffet para celebrar el día de la madre. Los invitados son 30 familias. Las reglas para organizar este almuerzo son las siguientes: incluir platos fríos y calientes, un menú infantil y opciones de postres en el buffet.
- Se solicita al paciente definir una meta u objetivo real de su vida cotidiana y construir la planeación para su consecución a partir de la descomposición de actividades

Tareas para la casa:

- El paciente deberá planificar sus próximas vacaciones empleando la estrategia de descomposición de actividades.
- Diviértete y entrena tu capacidad de planeación!: Ingresa a http://www.uterra.com/juegos/torre_hanoi.php

Sesión 2: Cambios en el plan

Objetivos de la sesión:

- Revisar las tareas asignadas para la casa
- Fortalecer las habilidades de flexibilidad cognitiva y adaptación al cambio

Descripción de la sesión:

Se revisa el ejercicio que el paciente realizó en casa correspondiente al encuentro anterior.

Se busca que el participante logre predecir los posibles obstáculos que puedan surgir y la forma de resolver estas situaciones para las cuales no se tenía un plan estructurado, lo cual involucra el desarrollo de la flexibilidad cognitiva en la búsqueda de cursos de acción alternativos cuando el plan inicial falla o necesita ser modificado.

Tareas en el consultorio:

- Se plantea al paciente una situación donde las cosas no resultan como se tenían programadas, para que a partir de ella y de los percances presentados, éste elabore un plan alternativo
- Con el fin de indagar cómo el paciente afronta las situaciones imprevistas que obligan a modificar lo previamente estructurado y a salir de su rutina habitual, el paciente deberá recordar un día en particular donde las situaciones que se iban presentando lo obligaron a cambiar su programación habitual, esto con el fin de responder a las siguientes interrogantes: ¿cuál fue la situación que provocó la modificación de la programación habitual?, ¿de qué forma se alteró esa programación?, ¿cuánto tiempo tomó modificar lo inicialmente establecido?, si ¿fue fácil o difícil hacer las modificaciones? y ¿cómo se sintió al modificar su programación habitual?.

Tareas para la casa:

- El paciente deberá modificar un aspecto de su rutina diaria (por ejemplo: ir al trabajo por una vía diferente a la habitual, ordenar la casa y los muebles de forma diferente, etc.)
- Diviértete y entrena!: descarga la app Lumosity (Lumos Labs, 2007) en tu celular o ingresa a <https://www.lumosity.com/games> allí encontrarás las actividades disponibles para trabajar flexibilidad de pensamiento:

- ❓ Enfoque cambiante
- ❓ Hojas navegantes
- ❓ Desilusión

Sesión 3: Toma de decisiones y solución de problemas

Objetivos de la sesión:

- Revisar la tarea asignada para la casa
- Entrenamiento en toma de decisiones y solución de problemas

Descripción de la sesión:

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes al encuentro anterior.

Se explica al paciente la utilidad que tienen las técnicas de reflexión y análisis en el proceso de toma de decisiones.

Seguidamente se explica y analiza junto con el paciente la estrategia IDEAL para la solución de problemas

Tareas en el consultorio:

- El paciente deberá plantear una situación real de su vida donde requiera tomar una decisión contemplando diferentes variables; presentando así un análisis exhaustivo de su proceso reflexivo encaminado a valorar las opciones para tomar una decisión sirviéndose de las preguntas que guían el proceso de toma de decisiones. También deberá, por lo tanto, saber que no existe la decisión ideal, porque en todas hay incertidumbre, y cualquiera que tomemos tendrá ventajas e inconvenientes, pero que sí se puede aprender a tomarlas con mayor eficacia y con mejores resultados; para ello el paciente necesita

conocerse a sí mismo y saber lo que quiere y lo que no quiere en su vida y con qué recursos dispone, porque sabiendo esto podrá tomar una decisión más acorde, la que le proporcionará una sensación mayor de serenidad y de acierto. En este sentido, y como segunda parte del ejercicio se propone una matriz que el paciente debe completar como parte de un entrenamiento para conocer qué es lo que se quiere y qué es lo que no se quiere en la vida.

Tareas para la casa:

- El paciente aplicará la estrategia IDEAL para la solución de problemas con una dificultad de su vida cotidiana.
- Diviértete y entrena!: descarga la app Lumosity (Lumos Labs, 2007) en tu celular o ingresa a <https://www.lumosity.com/games> allí encontrarás las actividades disponibles para poner a prueba tu capacidad de resolver problemas, practica con las siguientes:
 - ❑ A toda vela
 - ❑ Detective de mascotas

Sesión 4: Control y manejo del tiempo

Objetivos de la sesión:

- Discusión de la tarea asignada para la casa
- Entrenamiento en control y manejo del tiempo

Descripción de la sesión:

Se discute la actividad asignada para la casa durante la sesión anterior.

Se abordan estrategias compensatorias para gestionar las tareas de manera que se reduzca la presión de tiempo y, por tanto, se mejora el éxito y se reduce el estrés; para ello se propone al

paciente la utilización de una agenda o cronograma que permita organizar las actividades teniendo en cuenta los tiempos, para ello, inicialmente el paciente asumirá un rol de guía turístico donde debe programar una serie de visitas a diferentes atracciones turísticas dentro de un lapso de tiempo; posteriormente se solicita al paciente aplicar esta estrategia a una actividad de su vida cotidiana.

Tareas en el consultorio:

- El paciente asumirá un rol de guía turístico de una pareja joven de extranjeros que está visitando Medellín por primera vez. Su tarea como guía turístico consiste en programar una serie de visitas a diferentes sitios de la ciudad; teniendo en cuenta que sólo se dispone de un día y que la pareja es muy organizada y estricta, y que desea conocer los lugares más representativos de Medellín; le solicitan presentar un cronograma donde se calcule de forma aproximada el tiempo necesario para cada visita, espacios para comidas y esparcimiento, y así se pueda ejecutar el plan conforme al intervalo temporal establecido.

- Se motiva al paciente a aplicar esta estrategia a su vida cotidiana. El paciente puede elegir qué método utilizar para organizar su tiempo (horario, agenda o cronograma), consignando el tiempo destinado a cada actividad y teniendo en cuenta los tiempos de desplazamiento, contingencias en la vía, etc.

- Se le presenta al paciente la rutina de la mañana de María y se le pide organizar, con base en la rutina presentada, una propia, siendo muy específico con los tiempos para cada labor.

Tareas para la casa:

- Se propone la elaboración de un horario que contemple todos los días de la semana y todas las actividades que el paciente realice desde que despierta hasta que finaliza el día, que se pueda colocar en un lugar visible.
- Se le sugiere al paciente familiarizarse, conocer e implementar las ayudas disponibles para cumplir con las actividades y manejar el tiempo, como alarmas en el celular, recordatorios, etc.

Módulo 5: Autorregulación conductual

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1: Control inhibitorio

Objetivo de la sesión:

- Fortalecer la capacidad para inhibir o controlar las respuestas impulsivas (o automáticas), y generar respuestas mediadas por la atención y el razonamiento.
- Promover la capacidad de autorregulación conductual, la empatía y la teoría de la mente considerando otras maneras de reaccionar más positivas y constructivas.

Descripción de la sesión:

Si el paciente desea discutir y compartir su horario se concede un espacio para ello.

Se explica al paciente que el control inhibitorio es la capacidad que nos permite inhibir o controlar de forma deliberada conductas, respuestas o pensamientos automáticos cuando la situación lo requiere. Un buen control inhibitorio aparece cuando se es capaz de mantener la atención en la tarea que está realizando sin distraerse. En este sentido lo que se busca en esta sesión es despertar en el paciente la conciencia de evaluar el comportamiento apropiado para

cada momento y situación mediante la provisión de un conjunto de reglas y expectativas más explícitas, específicas y claras.

Tareas en el consultorio:

- Efecto Stroop. La actividad consiste en nombrar los colores de las palabras sin leer la palabra escrita. Se trata de inhibir el impulso que tiene nuestro cerebro de la lectura que es el aprendizaje previo.
- Actividad Palabras prohibidas
- Se plantea una situación simulada de control inhibitorio con la cual el paciente deberá pensar cómo cree que reaccionaría y si considera que hay otras maneras de hacerlo.
- Se emplearán situaciones reales que el paciente recuerde donde se puedan identificar fallas en el control inhibitorio, qué se puede hacer para que no vuelvan a ocurrir, cómo cree que su comportamiento hizo sentir a la otra persona y de qué otra manera se hubiese podido actuar para ser asertivo.

Tareas para la casa:

- Se propone al paciente llevar un registro conductual de, por ejemplo, las veces que revisa las redes sociales en su teléfono móvil durante una reunión de trabajo o en una jornada de estudio, o las veces que interrumpe a sus compañeros, etc.
- Diviértete y entrena!: descarga la app Lumosity (Lumos Labs, 2007) en tu celular o ingresa a <https://www.lumosity.com/games> allí encontrarás la siguiente actividad disponible para trabajar inhibición de respuesta:

❓ Comparación de colores

Sesión 2: Verificación/Automonitoreo

Objetivos:

- Destinar un espacio a la discusión de la tarea asignada para casa
- Promover la verificación/automonitoreo en las actividades cotidianas
- Implementar el uso de autoinstrucciones en las actividades cotidianas

Descripción de la sesión:

Se explica al paciente que su desempeño en las actividades puede mejorar si hace uso de las pausas de autosupervisión que consisten en realizar pausas periódicas durante su actividad, en las cuales debe analizar los avances de dicha actividad y qué le resta para culminarla, el tiempo que se ha tomado y qué le falta para su terminación, de manera que pueda valorar su desempeño y corregirse a tiempo si no la está realizando correctamente (Ríos-Lago et al., 2007). De igual forma, pueden emplearse estrategias como las autoinstrucciones y el entrenamiento metacognitivo (J. Ustároz et al., 2002).

De esta manera, el paciente es instruido para que constantemente se esté auto-supervisando, con el objetivo de disminuir los errores, verificar el cumplimiento de las actividades y no realizar ejecuciones automáticas con escaso nivel atencional.

Tareas en el consultorio:

- A partir de una situación simulada, se le pide al paciente elaborar una lista de chequeo como parte de una estrategia de verificación
- Se selecciona con el paciente una actividad en la que esté teniendo dificultades para auto-regularse, mantenerse en ella o culminar (por ejemplo, algún tipo de reunión en el trabajo)

donde las dificultades radican en que está haciendo comentarios a destiempo, o está intentando realizar otras tareas simultáneas, pierde la concentración usando el celular, etc), y se propone el establecimiento de un plan de pausas de autosupervisión, eligiendo los momentos de la actividad en los que se deben hacer dichas pausas, las preguntas de automonitoreo que le pueden ser de utilidad, y cuáles verbalizaciones pueden aplicarse en ese contexto.

Tarea para la casa:

- Actividad: Conviértete en tu propio supervisor. El paciente debe seleccionar una actividad en la que se le dificulte mantenerse y llevar un registro de pausas de autosupervisión cada media hora, con preguntas como: ¿Cómo voy en la actividad?, ¿Cuánto tiempo llevo?, ¿Cuánto tiempo me falta?, ¿Cuál es el paso siguiente?, Cuántos pasos de la actividad me faltan?, ¿Voy bien o debo redireccionar?.

Módulo 6: Encuentro con la familia

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Debe estar presente el participante y por lo menos un miembro de la familia. No existe un límite para la cantidad de miembros de la familia que puedan ser parte del tratamiento, no obstante, se recomienda un grupo de hasta cinco miembros de la familia para que cada uno tenga la oportunidad de participar activamente.

Sesión 1. Primer encuentro: La ataxia como una experiencia única y compartida

Objetivos:

- Revisar el proceso terapéutico del paciente con la familia y conocer si ésta percibe la aplicación de las estrategias y si es notorio algún cambio en la vida cotidiana.
- Animar a los participantes a compartir sus ideas y experiencias de la enfermedad para mejorar el entendimiento y construir un consenso familiar. A través de este proceso, serán validadas las experiencias de los miembros de la familia.

Descripción de la sesión:

Esta sesión tendrá dos partes, en un principio se procederá a revisar el proceso terapéutico con la familia y el paciente con el propósito de conocer si han evidenciado algún cambio en los hábitos del paciente en cuanto al uso de estrategias de organización del tiempo, planificación y en procesos conductuales y emocionales más reflexivos. Esto con el objetivo de evaluar la efectividad del programa y el trabajo del profesional, y hacer refuerzos donde sea necesario.

En una segunda parte los participantes compartirán sus ideas y experiencias de la enfermedad para mejorar el entendimiento de unos y otros y construir un consenso familiar, a través de este proceso, serán validadas las experiencias de los miembros de la familia, así como un modelo apropiado de comunicación utilizando escucha reflexiva, además serán abordadas, mediante ejercicios de psicoeducación, las creencias erróneas acerca de la enfermedad.

Sesión 2. Segundo encuentro: Mis signos de alerta

Objetivo:

- Aprender a manejar las emociones en el ambiente familiar e identificar los “signos de alerta” que indican una escalada emocional

Descripción de la sesión:

Se busca propiciar la discusión sobre los estados emocionales más frecuentes en el participante y los miembros de su familia y sobre las formas de expresar adecuadamente estos sentimientos.

Además, proporcionar retroalimentación directa sobre las formas en que su expresión emocional afecta a los demás. A su vez se busca generar una vista previa de lo que es probable que suceda y sugerencias sobre las formas adecuadas de responder.

Tareas en el consultorio:

- Pedir a los participantes que piensen en la última vez que tuvieron una escalada emocional, que intenten acordarse del primer signo que notaron en ellos mismos y lo ilustren en el primer escalón que se encuentra en la hoja de trabajo “Mis Signos de Alerta” (ver cuaderno de actividades), luego que traten de recordar lo siguiente que sintieron y lo representen en los siguientes escalones (por ejemplo, si la persona se da cuenta de que la primera cosa que le sucedió cuando sus emociones empezaron a desbordarse fue que las palmas de sus manos comenzaron a sudar, dibujaría algo que represente esta reacción en el primer escalón; si luego su estómago se tensa, dibujará algo que represente esta reacción en el segundo escalón), y que continúen hasta que hayan colocado los signos más importantes que perciben en ellos mismos cuando sus emociones incrementan.
- Lectura y discusión de las Pautas para un Tiempo Fuera Efectivo (ver cuaderno de actividades) para motivar la práctica de un tiempo fuera efectivo en casos de escalada emocional.

Módulo 7: Cierre del proceso

Duración: una sesión

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1

Objetivo:

- Objetivar el funcionamiento ejecutivo después de la intervención.

Descripción de la sesión Se realizará un tamizaje de funciones ejecutivas mediante la aplicación del INECO Frontal Screening (Torralva et al., 2009) y la Escala de Dificultades en Regulación Emocional (DERS) (Gratz & Roemer, 2004). En un segundo momento se realizará al paciente una devolución acerca de su rendimiento y compromiso durante las sesiones, asimismo se destacarán sus avances y se puntualizarán los aspectos a fortalecer. Por último, se realizará una síntesis de las estrategias más útiles para el paciente, principalmente aquellas relacionadas con las dificultades cognitivas o comportamentales que éste presente.

Se programará una cita de seguimiento por neuropsicología para los próximos 6 meses, luego de haber finalizado el programa

Módulo 8: Seguimiento a los 6 meses

Duración: una sesión

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1

Objetivo:

- Comprobar si los resultados obtenidos al finalizar la rehabilitación se mantienen en el tiempo.

Descripción de la sesión:

Se realizará una sesión de seguimiento, mediante la entrevista al paciente y a la familia y/o cuidador sobre la generalización de esta intervención a la vida diaria, la aplicación de técnicas y el empleo de herramientas adquiridas en la intervención.

Se debe procurar que el proceso de la rehabilitación cumpla todas las exigencias éticas y deontológicas para garantizar la protección de datos y confidencialidad del paciente, así como procurar que esté informado en todo momento y que pueda abandonar libremente la intervención si lo desea. Igualmente, es necesario contar con rigor científico, especialmente en la realización de las evaluaciones, para obtener unos resultados objetivos y fiables y así conocer si realmente la rehabilitación es efectiva y en qué aspectos.

Tabla 1*Organización de los módulos*

Módulo	Duración en sesiones y objetivos de cada sesión
Módulo 1: Ingreso al programa	<p>Sesión 1: Diligenciamiento de la historia clínica Evaluación Pre-intervención que permita conocer el estado previo del paciente.</p> <p>Sesión 2: Realizar psicoeducación sobre la patología y por qué se desea abordar desde la neuropsicología. Discusión de la cartilla “TOMA EL CONTROL Información para el usuario y a la familia”. Explicar al paciente y a los familiares y/o cuidador en qué consiste el programa y cuál será la metodología de trabajo, objetivos, beneficios, posibles inconvenientes y expectativas frente al proceso de estimulación neuropsicológica. Diligenciamiento de los consentimientos informados tanto para los participantes como para sus familiares/cuidadores.</p>
Módulo 2: Atención y la concentración	<p>Sesión 1: Atención sostenida y selectiva Mejorar la conciencia sobre los procesos atencionales Entrenar la atención sostenida y selectiva</p> <p>Sesión 2: Atención alternante y dividida Revisión de las tareas asignadas para la casa Entrenamiento en procesos complejos de atención: alternante y dividida</p>
Módulo 3: Memoria operativa	<p>Sesión 1 Revisión de las tareas asignadas para la casa Estimular procesos de memoria operativa</p>
Módulo 4: Selección y ejecución de planes cognitivos	<p>Sesión 1: Planificación</p>

Módulo 5: Autorregulación conductual

Revisar las tareas asignadas para la casa
Lograr un primer acercamiento al marco de gestión de objetivos y a la estrategia de descomposición o desglose de la actividad.
Sesión 2: Cambios en el plan
Revisar las tareas asignadas para la casa
Fortalecer las habilidades de flexibilidad cognitiva
Sesión 3: Toma de decisiones y solución de problemas
Revisar la tarea asignada para la casa
Entrenamiento en toma de decisiones y solución de problemas
Sesión 4: Control y manejo del tiempo
Discusión de la tarea asignada para la casa
Entrenamiento en estrategias para control y manejo del tiempo
Sesión 1: Control inhibitorio
Fortalecer la capacidad de la capacidad para inhibir o controlar las respuestas impulsivas (o automáticas), y generar respuestas mediadas por la atención y el razonamiento.
Promover la capacidad de autorregulación conductual, la empatía y la teoría de la mente considerando otras maneras de reaccionar más positivas y constructivas.
Sesión 2: Verificación/Automonitoreo
Destinar un espacio a la discusión de la tarea asignada para casa
Promover la verificación/automonitoreo
Utilizar autoinstrucciones como guía para resolver situaciones concretas
Sesión 1. Primer encuentro: La ataxia como una experiencia única y compartida
Revisar el proceso terapéutico del paciente con la familia y conocer si ésta percibe la aplicación de las estrategias y si es notorio algún cambio en la vida cotidiana.
Animar a los participantes a compartir sus ideas y experiencias de la enfermedad para mejorar el entendimiento y construir un

	consenso familiar. A través de este proceso, serán validadas las experiencias de los miembros de la familia.
	Sesión 2. Segundo encuentro: Mis signos de alerta
	Aprender a manejar las emociones en el ambiente familiar e identificar los “signos de alerta” que indican una escalada emocional
Módulo 7: Cierre del proceso	Sesión 1
	Objetivar el funcionamiento ejecutivo después de la intervención.
Módulo 8: Seguimiento a los 6 meses	Sesión 1
	Comprobar si los resultados obtenidos al finalizar la rehabilitación se mantienen en el tiempo.

Referencias

- Arango-Lasprilla, J. C. (2006). *Rehabilitación neuropsicológica*. Editorial El Manual Moderno.
- Arango-Lasprilla, J. C., Flores Stevens, L., & Lehan, T. (2016). Intervención para familias de pacientes con lesión medular/traumatismo craneoencefálico. *Spinal Cord Injury Rehabilitation*, 1(22), 49-59. <https://doi.org/10.1310/sci2201-49>
- Ardila, A., & Roselli, M. (2007). *Neuropsicología clínica*. Manual Moderno.
- Argyropoulos, G. P. D., van Dun, K., Adamaszek, M., Leggio, M., Manto, M., Masciullo, M., Molinari, M., Stoodley, C. J., Van Overwalle, F., Ivry, R. B., & Schmahmann, J. D. (2020). The Cerebellar Cognitive Affective/Schmahmann Syndrome: A Task Force Paper. *The Cerebellum*, 19(1), 102-125. <https://doi.org/10.1007/s12311-019-01068-8>
- Bakker, M., Allum, J., & Visser, J. (2006). The influence of knee rigidity on balance corrections: A comparison with responses of cerebellar ataxia patients. *Exp Neurol*, 20(2), 21-35.
- Beaudin, M., Matilla-Dueñas, A., Soong, B.-W., Pedroso, J. L., Barsottini, O. G., Mitoma, H., Tsuji, S., Schmahmann, J. D., Manto, M., Rouleau, G. A., Klein, C., & Dupre, N. (2019). The Classification of Autosomal Recessive Cerebellar Ataxias: A Consensus Statement from the Society for Research on the Cerebellum and Ataxias Task Force. *The Cerebellum*, 18(6), 1098-1125. <https://doi.org/10.1007/s12311-019-01052-2>
- Beaudin, M., Sellami, L., Martel, C., Touzel-Deschênes, L., Houle, G., Martineau, L., Lacroix, K., Lavallée, A., Chrestian, N., Rouleau, G. A., Gros-Louis, F., Laforce, R., & Dupré, N. (2020). Characterization of the phenotype with cognitive impairment and protein mislocalization in SCA34. *Neurology Genetics*, 6(2), e403. <https://doi.org/10.1212/NXG.0000000000000403>
- Ben-Yishay, Y., & Daniels-Zide, E. (2000). Examined lives: Outcomes after holistic rehabilitation. *Rehabilitation Psychology*, 45(2), 112-129. <https://doi.org/10.1037/0090-5550.45.2.112>
- Bobbio, T. G., Gabbard, C., Gonçalves, V. M. G., Barros-Filho, A. A., & Morcillo, A. M. (2009). Relación entre la función motora y el rendimiento cognitivo. *Revista de Neurología*, 49(7), 388-389.
- Bolton, C., & Lacy, M. (2019). Comparison of cognitive profiles in spinocerebellar ataxia subtypes: A case series. *Cerebellum & Ataxias*, 6(1), 13. <https://doi.org/10.1186/s40673-019-0107-4>

Bombín González, I., Cifuentes Rodríguez, A., Climent Martínez, G., Luna Lario, P., Cardas Ibáñez, J., Tirapu Ustárroz, J., & Díaz Orueta, U. (2014). Validez ecológica y entornos multitarea en la evaluación de las funciones ejecutivas. *Revista de Neurología*, 59(02), 77. <https://doi.org/10.33588/rn.5902.2013578>

Brunamonti, E., Chiricozzi, F. R., Clausi, S., Olivito, G., Giusti, M. A., Molinari, M., Ferraina, S., & Leggio, M. (2014). Cerebellar damage impairs executive control and monitoring of movement generation. *PLoS ONE*, 9(1). Scopus. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0085997>

Bürk, K. (2007). Cognition in hereditary ataxia. *The Cerebellum*, 6(3), 280-286. <https://doi.org/10.1080/14734220601115924>

Bushara, K., Bower, M., Liu, J., McFarland, K. N., Landrian, I., Hutter, D., Teive, H. A., Rasmussen, A., Mulligan, C. J., & Ashizawa, T. (2013). Expansion of the Spinocerebellar ataxia type 10 (SCA10) repeat in a patient with Sioux Native American ancestry. *PloS one*, 8(11), e81342.

Calleo, J., Burrows, C., Levin, H., Marsh, L., Lai, E., & York, M. K. (2012). Cognitive Rehabilitation for Executive Dysfunction in Parkinson's Disease: Application and Current Directions. *Parkinson's Disease*, 2012, 1-6. <https://doi.org/10.1155/2012/512892>

Cañoto Fiuza, R., & López Rubio, A. (2000). *Escucha: Programa de mejora de la atención auditiva*. Grupo Albor-COHS.

Carrillo, L. G. D., Maldonado, J. L. A., Aguilar, G. A., Vidaurri, G. N., & Reyes, J. M. (2019). *Ataxia aguda en adolescente: Presentación de un caso*. 2, 5.

Carvajal-Castrillón, J., Galeano, L., Estrada, D., Arboleda, A., Restrepo, A., & Bareño, J. (2015). Prevalencia de síndromes neuropsicológicos del adulto en una unidad de neuropsicología en Medellín, Colombia. *Acta Neurol Colombiana*, 31(1), 20-26.

Cerasa, A., Arcuri, F., Pignataro, L. M., Serra, S., Messina, D., Carozzo, S., Biafora, A., Ceraudo, C., Abbruzzino, L., Pignolo, L., Basta, G., & Tonin, P. (2019). The cooking therapy for cognitive rehabilitation of cerebellar damage: A case report and a review of the literature. *Journal of Clinical Neuroscience*, 59, 357-361. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2018.09.026>

Chung, C. S., Pollock, A., Campbell, T., Durward, B. R., & Hagen, S. (2013). Cognitive rehabilitation for executive dysfunction in adults with stroke or other adult non-progressive acquired brain damage. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008391.pub2>

Cicerone, K. D., & Maestas, K. L. (2014). Rehabilitation of Attention and Executive Function Impairments. En M. Sherer & A. M. Sander (Eds.), *Handbook on the Neuropsychology of Traumatic Brain Injury* (pp. 191-211). Springer. https://doi.org/10.1007/978-1-4939-0784-7_10

Climent Martínez, G., Luna Lario, P., Bombín González, I., Cifuentes Rodríguez, A., Tirapu Ustárriz, J., & Díaz Orueta, U. (2014). Evaluación neuropsicológica de las funciones ejecutivas mediante realidad virtual. *Revista de Neurología*, *58*(10), 465. <https://doi.org/10.33588/rn.5810.2013487>

Coutinho, P., Ruano, L., Loureiro, J. L., Cruz, V. T., Barros, J., Tuna, A., Barbot, C., Guimarães, J., Alonso, I., Silveira, I., Sequeiros, J., Marques Neves, J., Serrano, P., & Silva, M. C. (2013). Hereditary Ataxia and Spastic Paraplegia in Portugal: A Population-Based Prevalence Study. *JAMA Neurology*, *70*(6), 746-755. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2013.1707>

Cuberos-Urbano, G., Caracuel, A., Valls-Serrano, C., García-Mochón, L., Gracey, F., & Verdejo-García, A. (2018). A pilot investigation of the potential for incorporating lifelog technology into executive function rehabilitation for enhanced transfer of self-regulation skills to everyday life. *Neuropsychological Rehabilitation*, *28*(4), 589-601. <https://doi.org/10.1080/09602011.2016.1187630>

de Greeff, J. W., Bosker, R. J., Oosterlaan, J., Visscher, C., & Hartman, E. (2018). Effects of physical activity on executive functions, attention and academic performance in preadolescent children: A meta-analysis. *Journal of Science and Medicine in Sport*, *21*(5), 501-507. <https://doi.org/10.1016/j.jsams.2017.09.595>

De Michele, G., Galatolo, D., Barghigiani, M., Dello Iacovo, D., Trovato, R., Tessa, A., Salvatore, E., Filla, A., De Michele, G., & Santorelli, F. M. (2020). Spinocerebellar ataxia type 48: Last but not least. *Neurological Sciences*, *41*(9), 2423-2432. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-04408-3>

De Noreña, D., Sánchez Cubillo, I., García Molina, A., Tirapu Ustárriz, J., Bombín González, I., & Ríos Lago, M. (2010). Efectividad de la rehabilitación neuropsicológica en el daño cerebral adquirido (II): Funciones ejecutivas, modificación de conducta y psicoterapia, y uso de nuevas tecnologías. *Revista de Neurología*, *51*(12), 733. <https://doi.org/10.33588/rn.5112.2009653>

Delgado Mejía, I. D., & Etchepareborda Simonini, M. C. (2013). Trastornos de las funciones ejecutivas. Diagnóstico y tratamiento. *Revista de Neurología*, *57*(S01), 95. <https://doi.org/10.33588/rn.57S01.2013236>

D'Esposito, M., & Postle, B. R. (2015). The Cognitive Neuroscience of Working Memory. *Annual Review of Psychology*, *66*(1), 115-142. <https://doi.org/10.1146/annurev-psych-010814-015031>

Diamond, A. (2013). Executive Functions. *Annual Review of Psychology*, *64*(1), 135-168. <https://doi.org/10.1146/annurev-psych-113011-143750>

Diamond, A., & Ling, D. S. (2016). Conclusions about interventions, programs, and approaches for improving executive functions that appear justified and those that, despite

much hype, do not. *Developmental Cognitive Neuroscience*, 18, 34-48.

<https://doi.org/10.1016/j.dcn.2015.11.005>

Dores, A. R., Carvalho, I. P., Barbosa, F., Almeida, I., Guerreiro, S., Oliveira, B., de Sousa, L., & Caldas, A. C. (2012). Computer-Assisted Rehabilitation Program – Virtual Reality (CARP-VR): A Program for Cognitive Rehabilitation of Executive Dysfunction. En G. D. Putnik & M. M. Cruz-Cunha (Eds.), *Virtual and Networked Organizations, Emergent Technologies and Tools* (pp. 90-100). Springer. https://doi.org/10.1007/978-3-642-31800-9_10

Durr, A. (2010). Autosomal dominant cerebellar ataxias: Polyglutamine expansions and beyond. *The Lancet Neurology*, 9(9), 885-894. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(10\)70183-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(10)70183-6)

Feng, L., Chen, D. B., Hou, L., Huang, L. H., Lu, S. Y., Liang, X. L., & Li, X. H. (2014). Cognitive Impairment in Native Chinese with Spinocerebellar Ataxia Type 3. *European Neurology*, 71(5-6), 262-270. <https://doi.org/10.1159/000357404>

Fernández Martínez, E., Jorge Rodríguez, J. L., Rodríguez Pérez, D., Crespo Moinelo, M., & Fernández Paz, J. (2013). La neurorrehabilitación como alternativa esencial en el abordaje terapéutico de las ataxias cerebelosas. *Revista Cubana de Salud Pública*, 39(3), 489-500.

Flavia, M., Stampatori, C., Zanotti, D., Parrinello, G., & Capra, R. (2010). Efficacy and specificity of intensive cognitive rehabilitation of attention and executive functions in multiple sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 288(1-2), 101-105. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2009.09.024>

Gama, M. T. D., Braga-Neto, P., Dutra, L. A., Alessi, H., Maria, L. A., Gadelha, A. A., Ortiz, B. B., Kunii, I., Correia-Silva, S. R., Dias da Silva, M. R., Dion, P. A., Rouleau, G. A., França, M. C., Barsottini, O. G. P., & Pedroso, J. L. (2019). Cognitive and Psychiatric Evaluation in SYNE1 Ataxia. *The Cerebellum*, 18(4), 731-737. <https://doi.org/10.1007/s12311-019-01033-5>

García Perez, E. M. (1999). *Enfócate. Programa de entrenamiento en habilidades atencionales*.

Gazulla, J. (2007). Actualización en neuroquímica y terapéutica farmacológica de las ataxias cerebelosas. *Rev. neurol.(Ed. impr.)*, 31-41.

Gigante, A. F., Lelli, G., Romano, R., Pellicciari, R., Di Candia, A., Mancino, P. V., Pau, M., Fiore, P., & Defazio, G. (2020). The Relationships Between Ataxia and Cognition in Spinocerebellar Ataxia Type 2. *The Cerebellum*, 19(1), 40-47. <https://doi.org/10.1007/s12311-019-01079-5>

Gómez, I. E., Cardona, M. L. C., Acosta, D. S., & Castrillón, J. C. (2021). Caracterización clínica de pacientes adultos atendidos en una unidad de neuropsicología de Medellín, Colombia. *Revista Iberoamericana de Neuropsicología*, 4(1), 44-57.

Gonçalves, P. D., Ometto, M., Sendoya, G., Lacet, C., Monteiro, L., & Cunha, P. J. (2014). Neuropsychological Rehabilitation of Executive Functions: Challenges and Perspectives. *Journal of Behavioral and Brain Science*, *04*(01), 27-32.

<https://doi.org/10.4236/jbbs.2014.41004>

Gordon, W. A., Cantor, J., Ashman, T., & Brown, M. (2006). Treatment of Post-TBI Executive Dysfunction: Application of Theory to Clinical Practice. *The Journal of Head Trauma Rehabilitation*, *21*(2), 156-167.

Gratz, K., & Roemer, L. (2004). Multidimensional Assessment of Emotion Regulation and Dysregulation: Development, Factor Structure, and Initial Validation of the Difficulties in Emotion Regulation Scale. *Journal of Psychopathology and Behavioral Assessment*, *26*, 41-54. <https://doi.org/10.1007/s10862-008-9102-4>

Guerrero, J. M., Gutiérrez, J. P., & Gaxiola, S. B. V. (2016). Ataxia espinocerebelosa tipo 2. *Archivos de Neurociencias*, *21*(1), 73-79.

Habas, C., Shirer, W. R., & Greicius, M. D. (2013). Delineation of Cerebrocerebellar Networks with MRI Measures of Functional and Structural Connectivity. En M. Manto, J. D. Schmahmann, F. Rossi, D. L. Gruol, & N. Koibuchi (Eds.), *Handbook of the Cerebellum and Cerebellar Disorders* (pp. 571-585). Springer Netherlands.

https://doi.org/10.1007/978-94-007-1333-8_26

Harding, I. H., Corben, L. A., Storey, E., Egan, G. F., Stagnitti, M. R., Poudel, G. R., Delatycki, M. B., & Georgiou-Karistianis, N. (2016). Fronto-cerebellar dysfunction and dysconnectivity underlying cognition in friedreich ataxia: The IMAGE-FRDA study. *Human brain mapping*, *37*(1), 338-350.

Hersheson, J., Haworth, A., & Houlden, H. (2012). The inherited ataxias: Genetic heterogeneity, mutation databases, and future directions in research and clinical diagnostics. *Human Mutation*, *33*(9), 1324-1332. <https://doi.org/10.1002/humu.22132>

Hervás, G., & Jódar, R. (2008). Adaptación al castellano de la Escala de Dificultades en la Regulación Emocional. *Clínica y Salud*, *19*(2), 139-156.

Hirayama, K., Takayanagi, T., Nakamura, R., Yanagisawa, N., Hattori, T., Kita, K., Yanagimoto, S., Fujita, M., Nagaoka, M., Satomura, Y., Sobue, I., Iizuka, R., Toyokura, Y., Satoyoshi, E., & Hirayama, K. (1994). Spinocerebellar degenerations in Japan: A nationwide epidemiological and clinical study. *Acta Neurologica Scandinavica*, *89*(S153), 1-22. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1994.tb05401.x>

Hoche, F., Daly, M. P., Chutake, Y. K., Valera, E., Sherman, J. C., & Schmahmann, J. D. (2019). The cerebellar cognitive affective syndrome in ataxia-telangiectasia. *The Cerebellum*, *18*(2), 225-244.

Hoche, F., Frankenberg, E., Rambow, J., Theis, M., Harding, J. A., Qirshi, M., Seidel, K., Barbosa-Sicard, E., Porto, L., Schmahmann, J. D., & Kieslich, M. (2014).

Cognitive Phenotype in Ataxia-Telangiectasia. *Pediatric Neurology*, 51(3), 297-310.
<https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.04.027>

Joo, B.-E., Lee, C.-N., & Park, K.-W. (2012). Prevalence rate and functional status of cerebellar ataxia in Korea. *The Cerebellum*, 11(3), 733-738.

Kiesel, A., Steinhauser, M., Wendt, M., Falkenstein, M., Jost, K., Philipp, A. M., & Koch, I. (2010). Control and interference in task switching—A review. *Psychological Bulletin*, 136(5), 849-874. <https://doi.org/10.1037/a0019842>

Kim, Y., Park, J.-H., & Lee, S.-A. (2020). Is a program to improve grocery-shopping skills clinically effective in improving executive function and instrumental activities of daily living of patients with schizophrenia? *Asian Journal of Psychiatry*, 48, 101896. <https://doi.org/10.1016/j.ajp.2019.101896>

Klockgether, T., & Paulson, H. (2011). Milestones in ataxia. *Movement Disorders: Official Journal of the Movement Disorder Society*, 26(6), 1134-1141.
<https://doi.org/10.1002/mds.23559>

Kluwe-Schiavon, B., Sanvicente-Vieira, B., Kristensen, C. H., & Grassi-Oliveira, R. (2013). Executive functions rehabilitation for schizophrenia: A critical systematic review. *Journal of Psychiatric Research*, 47(1), 91-104.
<https://doi.org/10.1016/j.jpsychires.2012.10.001>

Kluwe-Schiavon, Bruno, Sanvicente-Vieira, B., & Viola, T. W. (2013). *Rehabilitation of executive functions: Implications and strategies*. 11.

Koziol, L. F., Budding, D., Andreasen, N., D'Arrigo, S., Bulgheroni, S., Imamizu, H., Ito, M., Manto, M., Marvel, C., Parker, K., Pezzulo, G., Ramnani, N., Riva, D., Schmahmann, J., Vandervert, L., & Yamazaki, T. (2014). Consensus paper: The cerebellum's role in movement and cognition. *Cerebellum (London, England)*, 13(1), 151-177. <https://doi.org/10.1007/s12311-013-0511-x>

Koziol, L. F., Budding, D. E., & Chidekel, D. (2012). From movement to thought: Executive function, embodied cognition, and the cerebellum. *Cerebellum (London, England)*, 11(2), 505-525. <https://doi.org/10.1007/s12311-011-0321-y>

Levaux, M.-N., Larøi, F., Malmédier, M., Offerlin-Meyer, I., Danion, J.-M., & Van der Linden, M. (2012). Rehabilitation of Executive Functions in a Real-Life Setting: Goal Management Training Applied to a Person with Schizophrenia. *Case Reports in Psychiatry*, 2012, 1-15. <https://doi.org/10.1155/2012/503023>

Levine, B., Schweizer, T. A., O'Connor, C., Turner, G., Gillingham, S., Stuss, D. T., Manly, T., & Robertson, I. H. (2011). Rehabilitation of Executive Functioning in Patients with Frontal Lobe Brain Damage with Goal Management Training. *Frontiers in Human Neuroscience*, 5. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2011.00009>

Lozano, A., & Ostrosky, F. (2011). *Desarrollo de las Funciones Ejecutivas y de la Corteza Prefrontal*. 11.

Lumos Labs. (2007). *Entrenamiento cognitivo de Lumosity: Desafía y mejora tu mente*. Lumosity. <https://www.lumosity.com/es/>

Ma, J., Wu, C., Lei, J., & Zhang, X. (2014). Cognitive impairments in patients with spinocerebellar ataxia types 1, 2 and 3 are positively correlated to the clinical severity of ataxia symptoms. *International Journal of Clinical and Experimental Medicine*, 7(12), 5765-5771.

Magaña, J. J., Tapia-Guerrero, Y. S., Velázquez-Pérez, L., Cerecedo-Zapata, C. M., Maldonado-Rodríguez, M., Jano-Ito, J. S., Leyva-García, N., González-Piña, R., Martínez-Cruz, E., & Hernández-Hernández, O. (2014). Analysis of CAG repeats in five SCA loci in Mexican population: Epidemiological evidence of a SCA7 founder effect. *Clinical genetics*, 85(2), 159-165.

Marino, J. (2010). Actualización en tests neuropsicológicos de funciones ejecutivas. *Revista Argentina de Ciencias del Comportamiento*, 34-45. <https://doi.org/10.32348/1852.4206.v2.n1.5268>

Marrón, E. M., Alisente, J. L. B., Izaguirre, N. G., & Rodríguez, B. G. (2011). *Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica*. Editorial UOC.

Marsden, J., & Harris, C. (2011). Cerebellar ataxia: Pathophysiology and rehabilitation. *Clinical Rehabilitation*, 25(3), 195-216. <https://doi.org/10.1177/0269215510382495>

Martínez-Martínez, A. M., Agüillar-Mejía, O. M., Martínez Villar, S., & Marino García, D. (2014). Caracterización y efectividad de programas de rehabilitación neuropsicológica de las funciones ejecutivas en pacientes con daño cerebral adquirido: Una revisión. *Universitas Psychologica*, 13(3), 1147-1160. <https://doi.org/10.11144/Javeriana.UPSY13-3.cepr>

Martínez-Regueiro, R., Arias, M., Cruz, R., Quintáns, B., Labella-Caballero, T., Pardo, M., Pardo, J., García-Murias, M., Carracedo, A., Sobrido, M.-J., & Fernández-Prieto, M. (2020). Cerebellar Cognitive Affective Syndrome in Costa da Morte Ataxia (SCA36). *The Cerebellum*, 19(4), 501-509. <https://doi.org/10.1007/s12311-020-01110-0>

Martins, S., Calafell, F., Gaspar, C., Wong, V. C., Silveira, I., Nicholson, G. A., Brunt, E. R., Tranebjaerg, L., Stevanin, G., & Hsieh, M. (2007). Asian origin for the worldwide-spread mutational event in Machado-Joseph disease. *Archives of neurology*, 64(10), 1502-1508.

Mateer, C. (2003). Introducción a la rehabilitación cognitiva. *Avances en psicología clínica latinoamericana*, 21(10).

Melgarejo, M. M. P., & Betancourt, Y. U. (2013). La importancia de las funciones ejecutivas para el desarrollo de las competencias ciudadanas en el contexto educativo. *Cultura Educación y Sociedad*, 4(1).

Moriarty, A., Cook, A., Hunt, H., Adams, M. E., Cipolotti, L., & Giunti, P. (2016). A longitudinal investigation into cognition and disease progression in spinocerebellar ataxia types 1, 2, 3, 6, and 7. *Orphanet Journal Of Rare Diseases*, 11(1), 82-82.
<https://doi.org/10.1186/s13023-016-0447-6>

Moro, V., Condoleo, M. T., Valbusa, V., Broggio, E., Moretto, G., & Gambina, G. (2015). Cognitive Stimulation of Executive Functions in Mild Cognitive Impairment: Specific Efficacy and Impact in Memory. *American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias*, 30(2), 153-164. <https://doi.org/10.1177/1533317514539542>

Muñoz Céspedes, J. M., & Tirapu Ustároz, J. (2004). Rehabilitación de las funciones ejecutivas. *Revista de Neurología*, 38(07), 656.
<https://doi.org/10.33588/rn.3807.2003411>

Muñoz Marrón, E. (2012). Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica. *Estimulación cognitiva y rehabilitación neuropsicológica*, 0-0.

Muñoz-Céspedes, J. M., & Tirapu-Ustároz, J. (2001). *Rehabilitación neuropsicológica*. Síntesis. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/libro?codigo=17693>

Muñoz-Martínez, A. M., Vargas, R. M., & Hoyos-González, J. S. (2016). Escala De Dificultades En Regulación Emocional (ders): Análisis Factorial En Una Muestra Colombiana. *Acta Colombiana de Psicología*, 19(1), 225-236.

Muro García, I., Toribio-Díaz, M. E., & Quintas, S. (2020). Ataxia episódica: 20 años de retraso diagnóstico. *Neurología*, 35(7), 500-501.
<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.02.002>

Palvadeau, R., Kaya-Güleç, Z. E., Şimşir, G., Vural, A., Öztop-Çakmak, Ö., Genç, G., Aygün, M. S., Falay, O., Başak, A. N., & Ertan, S. (2020). Cerebellar cognitive-affective syndrome preceding ataxia associated with complex extrapyramidal features in a Turkish SCA48 family. *Neurogenetics*, 21(1), 51-58. <https://doi.org/10.1007/s10048-019-00595-0>

Paneque, H. M., Reynaldo, A. R., Velázquez-Pérez, L., Santos, F. N., Miranda, H. E., Real, P. N., García, E. R., & Hechavarría, P. R. (2001). Ataxia espinocerebelosa tipo 2: Una experiencia en la rehabilitación psicológica. *Revista de neurología*, 33(11), 1001-1005.

Parvizi, J., Joseph, J., Press, D. Z., & Schmahmann, J. D. (2007). Pathological laughter and crying in patients with multiple system atrophy-cerebellar type. *Movement Disorders*, 22(6), 798-803.

Paulson, H. L., Shakkottai, V. G., Clark, H. B., & Orr, H. T. (2017). Polyglutamine spinocerebellar ataxias—From genes to potential treatments. *Nature Reviews Neuroscience*, 18(10), 613-626. <https://doi.org/10.1038/nrn.2017.92>

Peterburs, J., Hofmann, D., Becker, M. P. I., Nitsch, A. M., Miltner, W. H. R., & Straube, T. (2018). The role of the cerebellum for feedback processing and behavioral switching in a reversal-learning task. *Brain and Cognition*, 125, 142-148. <https://doi.org/10.1016/j.bandc.2018.07.001>

Prigatano, G. P. (1999). *Principles of Neuropsychological Rehabilitation*. Oxford University Press.

Ríos-Lago, M., Muñoz-Céspedes, J. M., & Paúl-Lapedriza, N. (2007). Alteraciones de la atención tras daño cerebral traumático: Evaluación y rehabilitación. *Rev. neurol. (Ed. impr.)*, 291-297.

Ronsin, S., Hannoun, S., Thobois, S., Petiot, P., Vighetto, A., Cotton, F., & Tilikete, C. (2019). A new MRI marker of ataxia with oculomotor apraxia. *European Journal of Radiology*, 110, 187-192. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2018.11.035>

Rosenberg, R. N. (2018). *Ataxias | Harrison. Principios de Medicina Interna, 20e | AccessMedicina | McGraw-Hill Medical*. <https://accessmedicina-mhmedical-com.ces.idm.oclc.org/content.aspx?sectionid=213023742&bookid=2461&Resultclick=2>

Ruano, L., Melo, C., Silva, M. C., & Coutinho, P. (2014). The global epidemiology of hereditary ataxia and spastic paraplegia: A systematic review of prevalence studies. *Neuroepidemiology*, 42(3), 174-183. <https://doi.org/10.1159/000358801>

Schmahmann, J. D. (1998). Dysmetria of thought: Clinical consequences of cerebellar dysfunction on cognition and affect. *Trends in Cognitive Sciences*, 2(9), 362-371. [https://doi.org/10.1016/S1364-6613\(98\)01218-2](https://doi.org/10.1016/S1364-6613(98)01218-2)

Schmahmann, J. D. (2016). The Cerebellar Cognitive Affective Syndrome and the Neuropsychiatry of the Cerebellum. En D. L. Gruol, N. Koibuchi, M. Manto, M. Molinari, J. D. Schmahmann, & Y. Shen (Eds.), *Essentials of Cerebellum and Cerebellar Disorders: A Primer For Graduate Students* (pp. 499-511). Springer International Publishing. https://doi.org/10.1007/978-3-319-24551-5_68

Schmahmann, J. D. (2019). The cerebellum and cognition. *Neuroscience Letters*, 688, 62-75. <https://doi.org/10.1016/j.neulet.2018.07.005>

Seidel, K., Siswanto, S., Brunt, E. R. P., den Dunnen, W., Korf, H.-W., & Rüb, U. (2012). Brain pathology of spinocerebellar ataxias. *Acta Neuropathologica*, 124(1), 1-21. <https://doi.org/10.1007/s00401-012-1000-x>

Shannon, C. R., Shank, L., & Thomas-Duckwitz, C. (2018). Executive Functioning. En J. Kreutzer, J. DeLuca, & B. Caplan (Eds.), *Encyclopedia of Clinical Neuropsychology*

(pp. 1-1). Springer International Publishing. https://doi.org/10.1007/978-3-319-56782-2_1435-2

Shipman, M. L., & Green, J. T. (2019). Cerebellum and cognition: Does the rodent cerebellum participate in cognitive functions? *Neurobiology of Learning and Memory*. <https://doi.org/10.1016/j.nlm.2019.02.006>

Sohlberg, McKay M., Mateer, C. A., & Stuss, D. T. (1993). Contemporary approaches to the management of executive control dysfunction. *The Journal of Head Trauma Rehabilitation*, 8(1), 45-58. <https://doi.org/10.1097/00001199-199303000-00006>

Sohlberg, McKay Moore, & Mateer, C. A. (1987). Effectiveness of an attention-training program. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 9(2), 117-130.

Sohlberg, McKay Moore, & Mateer, C. A. (2001). *Cognitive Rehabilitation: An Integrative Neuropsychological Approach*. Guilford Press.

Sokolovsky, N., Cook, A., Hunt, H., Giunti, P., & Cipolotti, L. (2010). A Preliminary Characterisation of Cognition and Social Cognition in Spinocerebellar Ataxia Types 2, 1, and 7. *Behavioural Neurology*; Hindawi. <https://doi.org/10.3233/BEN-2010-0270>

Souza, G. N., Kersting, N., Krum-Santos, A. C., Santos, A. S. P., Furtado, G. V., Pacheco, D., Gonçalves, T. A., Saute, J. A., Schuler-Faccini, L., & Mattos, E. P. (2016). Spinocerebellar ataxia type 3/machado–joseph disease: Segregation patterns and factors influencing instability of expanded CAG transmissions. *Clinical genetics*, 90(2), 134-140.

Starowicz-Filip, A., Milczarek, O., Kwiatkowski, S., Betkowska-Korpala, B., & Piatek, P. (2013). The role of the cerebellum in control of cognitive functions- neuropsychological perspective. *Neuropsychiatria i Neuropsychologia*, 8(1), 24.

Stoodley, C. J., Desmond, J. E., & Schmahmann, J. D. (2013). Functional Topography of the Human Cerebellum Revealed by Functional Neuroimaging Studies. En M. Manto, J. D. Schmahmann, F. Rossi, D. L. Gruol, & N. Koibuchi (Eds.), *Handbook of the Cerebellum and Cerebellar Disorders* (pp. 735-764). Springer Netherlands. https://doi.org/10.1007/978-94-007-1333-8_30

Stoodley, C. J., Valera, E. M., & Schmahmann, J. D. (2012). Functional topography of the cerebellum for motor and cognitive tasks: An fMRI study. *NeuroImage*, 59(2), 1560-1570. <https://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2011.08.065>

Šveljo, O., & Čulić, M. (2015). Cerebellar Nonmotor Functions – Approaches and Significance. *Neurophysiology*, 47(4), 337-347. <https://doi.org/10.1007/s11062-015-9541-y>

Tamura, I., Takei, A., Hamada, S., Nonaka, M., Kurosaki, Y., & Moriwaka, F. (2017). Cognitive dysfunction in patients with spinocerebellar ataxia type 6. *Journal of Neurology*, 264(2), 260-267. <https://doi.org/10.1007/s00415-016-8344-4>

- Tamura, I., Takei, A., Hamada, S., Soma, H., Nonaka, M., Homma, S., & Moriwaka, F. (2018). Executive dysfunction in patients with spinocerebellar ataxia type 3. *Journal of Neurology*, 265(7), 1563-1572. <https://doi.org/10.1007/s00415-018-8883-y>
- Tavano, A., Grasso, R., Gagliardi, C., Triulzi, F., Bresolin, N., Fabbro, F., & Borgatti, R. (2007). Disorders of cognitive and affective development in cerebellar malformations. *Brain*, 130(10), 2646-2660.
- Tedesco, A. M., Chiricozzi, F. R., Clausi, S., Lupo, M., Molinari, M., & Leggio, M. G. (2011). The cerebellar cognitive profile. *Brain*, 134(12), 3672-3686.
- Tirapu-Ustárroz, J., Luna-Lario, P., Iglesias-Fernández, M. D., & Hernáez-Goñi, P. (2011). Cerebellar contribution to cognitive process: Current advances. *Revista de Neurología*, 53(5), 301-315. Scopus.
- Torralva, T., Roca, M., Gleichgerrcht, E., López, P., & Manes, F. (2009). INECO Frontal Screening (IFS): A brief, sensitive, and specific tool to assess executive functions in dementia—CORRECTED VERSION. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 15(5), 777-786. <https://doi.org/10.1017/S1355617709990415>
- Torres, A. H. (2019). *Evolución del estado cognitivo en la ataxia de friedreich* [[Http://purl.org/dc/dcmitype/Text](http://purl.org/dc/dcmitype/Text), Universidad de La Laguna]. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=234216>
- Ustárroz, J., Céspedes, J., & Valero, P. (2002). Funciones ejecutivas: Necesidad de una integración conceptual. *Revista de Neurología*, 34, 673. <https://doi.org/10.33588/rn.3407.2001311>
- Ustárroz, J. T. (2011). Neuropsicología-Neurociencia y Ciencias “PSI”. *Cuadernos de Neuropsicología/Panamerican Journal of Neuropsychology*, 5(1).
- Ustárroz, J. T.-, Andrés, P. C., & Herreras, E. B. (2018). Funciones ejecutivas en población infantil: Propuesta de una clarificación conceptual e integradora basada en resultado de análisis factoriales. *Cuadernos de Neuropsicología / Panamerican Journal of Neuropsychology*, 12(3), Article 3. <http://www.cnps.cl/index.php/cnps/article/view/345>
- Vandierendonck, A., Liefoghe, B., & Verbruggen, F. (2010). Task switching: Interplay of reconfiguration and interference control. *Psychological Bulletin*, 136(4), 601-626. <https://doi.org/10.1037/a0019791>
- Velázquez Pérez, L. (2012). Introducción al estudio de las ataxias espinocerebelosas. En *Ataxia espinocerebelosa tipo 2. Diagnóstico, pronóstico y evolución*. (3era ed., pp. 1-26). Ciencias Médicas.
- Velázquez Pérez, Luis, Cruz, G. S., Santos Falcón, N., Enrique Almaguer Mederos, L., Escalona Batallan, K., Rodríguez Labrada, R., Paneque Herrera, M., Laffita Mesa, J. M., Rodríguez Díaz, J. C., Rodríguez, R. A., González Zaldivar, Y., Coello Almarales, D., Almaguer Gotay, D., & Jorge Cedeño, H. (2009). Molecular epidemiology of

spinocerebellar ataxias in Cuba: Insights into SCA2 founder effect in Holguin. *Neuroscience Letters*, 454(2), 157-160. <https://doi.org/10.1016/j.neulet.2009.03.015>

Verdejo-Garcia, A. (2020). Chapter 20—Goal-based interventions for executive dysfunction in addiction treatment. En A. Verdejo-Garcia (Ed.), *Cognition and Addiction* (pp. 277-282). Academic Press. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-815298-0.00020-4>

Verdejo-García, A., & Bechara, A. (2010). *Neuropsicología de las funciones ejecutivas*. 10.

Wagner, M. J., & Luo, L. (2020). Neocortex–Cerebellum Circuits for Cognitive Processing. *Trends in Neurosciences*, 43(1), 42-54. Scopus. <https://doi.org/10.1016/j.tins.2019.11.002>

Walsh, K., & Parker, K. L. (2018). The Role of the Cerebellum in Cognitive and Affective Processes. En *Reference Module in Biomedical Sciences*. Elsevier. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-801238-3.99805-2>

Wilson, B. A., Winegardner, J., Heugten, C. M. van, & Ownsworth, T. (2017). *Neuropsychological Rehabilitation: The International Handbook*. Psychology Press.

Zhao, Y., Tan, E. K., Law, H. Y., Yoon, C. S., Wong, M. C., & Ng, I. (2002). Prevalence and ethnic differences of autosomal-dominant cerebellar ataxia in Singapore. *Clinical Genetics*, 62(6), 478-481. <https://doi.org/10.1034/j.1399-0004.2002.620610.x>

CONSENTIMIENTO INFORMADO DEL PACIENTE

Yo.....

manifiesto que he sido informado/a por el profesional, sobre el Programa TOMA EL CONTROL para la Estimulación Cognitiva de las Funciones Ejecutivas en Pacientes Adultos Diagnosticados con Ataxia Cerebelosa, mediante una reunión informativa donde se ha respondido a todas mis preguntas de manera clara y comprensible, garantizando la protección de mis datos y mi derecho de abandonar el programa en el momento que lo desee, por lo que tomo libremente la decisión de participar en dicho programa.

Para que así conste, firmo este documento de consentimiento informado.

En....., a.....de.....de.....

Firma del participante:

Firma del neuropsicólogo:

CONSENTIMIENTO INFORMADO DEL FAMILIAR

Yo.....

manifiesto que he sido informado/a por el profesional, sobre el Programa TOMA EL CONTROL para la Estimulación Cognitiva de las Funciones Ejecutivas en Pacientes Adultos Diagnosticados con Ataxia Cerebelosa, mediante una reunión informativa donde se ha respondido a todas mis preguntas de manera clara y comprensible, garantizando la protección de mis datos y mi derecho de abandonar el programa en el momento que lo desee, por lo que tomo libremente la decisión de participar en dicho programa.

Para que así conste, firmo este documento de consentimiento informado.

En....., a.....de.....de.....

Firma del familiar:

Firma del neuropsicólogo:

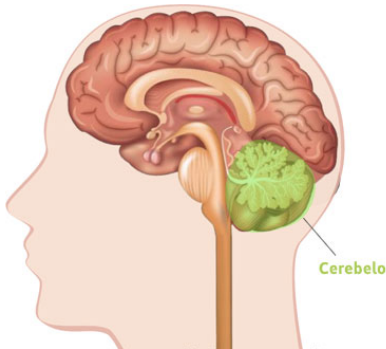
TOMA EL CONTROL

Estimulación cognitiva en la ataxia
cerebelosa



**INFORMACIÓN PARA
EL USUARIO Y LA
FAMILIA**

¿QUÉ ES EL CEREBELO ?



EL CEREBELO, UBICADO EN LA PARTE DE ATRÁS DE NUESTRO CEREBRO, PERMITE QUE NUESTROS MOVIMIENTOS SEAN UNIFORMES, CONTROLADOS, PRECISOS Y COORDINADOS.

El cerebelo es de gran importancia para el desenvolvimiento del ser humano, ya que tiene una gran cantidad de funciones como la integración de las sensaciones y los movimientos .

Por ello en una persona con un daño en el cerebelo, se espera que se produzcan alteraciones en la coordinación motora y el equilibrio, aunque actualmente hay evidencia de la aparición de alteraciones emocionales y conductuales.

LOS DAÑOS AL CEREBELO PUEDEN GENERAR GRAVES REPERCUSIONES EN LA VIDA DE UNA PERSONA.

¿QUÉ PUEDE DAÑAR AL CEREBELO ?

Hay varias enfermedades hereditarias o adquiridas que afectan al cerebelo y pueden comprometer su funcionamiento adecuado y eficiente, produciendo así una amplia variedad de alteraciones, desde desórdenes en la ejecución de movimientos precisos, en el equilibrio, en la postura y en el aprendizaje motor (por ejemplo, montar bicicleta); hasta dificultades en otras áreas del funcionamiento cognitivo como déficits en la memoria, el aprendizaje, el lenguaje, las funciones ejecutivas, la inhibición y flexibilidad cognitiva o de pensamiento, e incluso la planificación.

ATAXIAS

Cuando se trata de enfermedades asociadas al cerebelo, se suelen mencionar las Ataxias, éstas se refieren a una pérdida de coordinación muscular y control en los dedos, manos, brazos y/o piernas, descontrol de los movimientos de los ojos y otros problemas neurológicos

¿QUÉ SON LAS ATAXIAS CEREBELOSAS?

LAS ATAXIAS CEREBELOSAS SON UN GRUPO DE ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS ESPECÍFICAS CARACTERIZADAS POR LA DEGENERACIÓN O ATROFIA DE LAS CÉLULAS DEL CEREBELO Y LA ALTERACIÓN DE SUS DISTINTAS VÍAS Y CONEXIONES

¿CÓMO SE MANIFIESTAN?

Las ataxias cerebelosas se manifiestan con dificultades en el control muscular y de los movimientos voluntarios como caminar, bailar o recoger objetos, alteración en el equilibrio, inestabilidad al caminar con tendencia a tropezar, dificultades en el aprendizaje motor, dificultad con tareas que requieren movimientos finos y precisos como escribir o abotonar, cambios en el habla, movimientos involuntarios de los ojos y dificultad para la deglución de los alimentos

Estas dificultades pueden aparecer con el tiempo o presentarse de forma repentina a cualquier edad, con una evolución y pronóstico que va a variar mucho dependiendo de la causa del proceso degenerativo del cerebelo.

¿POR QUÉ APARECE ESTA ENFERMEDAD?

LAS ATAXIAS CEREBELOSAS PUEDEN SER HEREDITARIAS O ADQUIRIDAS

Existen varios factores que causan ataxia cerebelosa, tales como: la genética (muchas ataxias son hereditarias causadas por alteraciones genéticas que son transmitidas de generación en generación),



Las lesiones adquiridas al nacer, un derrame cerebral, tumores en el cerebelo, infecciones, intoxicación por algunos medicamentos, consumo crónico de alcohol o exposición a metales pesados o a disolventes como los que se utilizan para la pintura.



¿QUÉ SE PUEDE HACER PARA MEJORAR?

Como con muchas enfermedades degenerativas del sistema nervioso, actualmente no existe cura o tratamiento eficaz para la ataxia. Sin embargo, muchos de los síntomas y complicaciones acompañantes pueden tratarse para ayudar a los pacientes a mantener un funcionamiento óptimo por el mayor tiempo posible

FISIOTERAPIA

Es uno de los tratamientos más aceptados. Con ejercicio físico específico para el equilibrio y para fortalecer los músculos, restaurar o mejorar la estabilidad de la postura y la movilidad de la persona

TERAPIA OCUPACIONAL Y DEL HABLA

El entrenamiento en las actividades de la vida diaria es imprescindible en pacientes con ataxia para llevar una vida independiente el mayor tiempo posible. La terapia del habla puede ayudar a mantener las funciones relacionadas con la articulación del habla.

ESTIMULACIÓN COGNITIVA



LA ESTIMULACIÓN COGNITIVA ES UN GRUPO DE ACCIONES QUE SE DIRIGEN A MEJORAR O MANTENER LAS FUNCIONES COGNITIVAS. DE ESTA MANERA, HACES EJERCICIO MENTAL Y MANTIENES ACTIVO EL CEREBRO. PORQUE NO SÓLO HAY QUE SER ACTIVOS FÍSICAMENTE, SINO TAMBIÉN MENTALMENTE

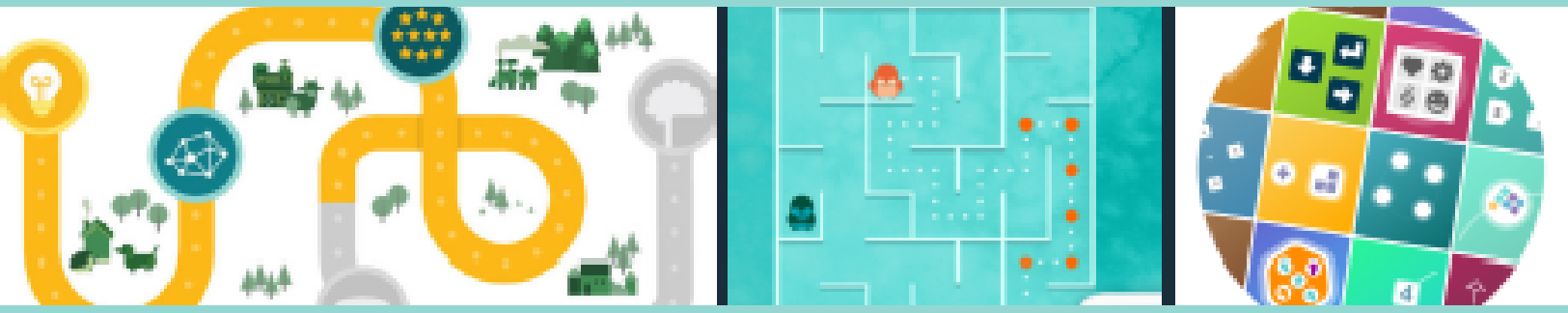
¿QUÉ ES LA NEUROPSICOLOGÍA?

LA NEUROPSICOLOGÍA ES EL PUNTO DE ENCUENTRO ENTRE LA PSICOLOGÍA Y LA NEUROLOGÍA.

La neuropsicología tiene como objetivo la prestación de servicios asistenciales, dirigidos a pacientes cuya enfermedad crónica genera una disfunción cerebral que puede estar acompañada de problemas en el funcionamiento cognitivo lo cual podría dificultar su participación en las actividades cotidianas, ocasionando discapacidad de origen neurológico.

¿QUÉ HACE LA ESTIMULACION COGNITIVA?

La finalidad de la estimulación cognitiva es trabajar sobre aquellos ámbitos que están afectados o que se han visto alterados por procesos de enfermedad o por el paso de los años y sobre aquellos que aún sin estar afectados pueden mejorar su funcionamiento por medio de programas estructurados y ejercicios de estimulación dirigidos a diseñados por profesionales y dirigidos al objetivo que se plantea.



¿QUÉ BENEFICIOS TIENE LA ESTIMULACIÓN COGNITIVA?

MEJORA EL FUNCIONAMIENTO COGNITIVO

AUMENTA LA AUTOESTIMA Y LA AUTONOMÍA PERSONAL

EVITA EL ESTRÉS Y MEJORA LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE Y DE SU FAMILIA, YA QUE ESTIMULAR EL

CEREBRO AYUDA A MANTENER LAS HABILIDADES COGNITIVAS, PRESERVAR SU FUNCIONALIDAD Y POR

ENDE, BENEFICIA LA VIDA DIARIA DE LAS PERSONAS.

LA REALIZACIÓN DE EJERCICIOS MENTALES MODIFICA Y

CREA NUEVAS CONEXIONES EN EL CEREBRO

¿CUÁLES FUNCIONES COGNITIVAS ESTIMULAR EN ATAXIA CEREBELOSA?

LAS FUNCIONES EJECUTIVAS

EL DIRECTOR DE ORQUESTA DEL CEREBRO

Las funciones ejecutivas son actividades mentales complejas, necesarias para planificar, organizar, guiar, revisar y evaluar el comportamiento necesario para adaptarse adecuadamente al entorno y para alcanzar metas.

LAS FUNCIONES EJECUTIVAS SON UNA FAMILIA COMPUESTA
POR MUCHAS HABILIDADES COGNITIVAS, LAS PRINCIPALES
SON:

Flexibilidad cognitiva: Capacidad para adaptar nuestra conducta y pensamiento a situaciones novedosas, cambiantes o inesperadas.

Inhibición: Capacidad para controlar respuestas impulsivas o automáticas y generar respuestas mediadas por la atención y el razonamiento.

Monitorización: Capacidad para supervisar la conducta que llevamos a cabo y asegurarnos de que cumple el plan de acción establecido.

Planificación: Capacidad para pensar en el futuro y anticipar mentalmente la forma correcta de ejecutar una tarea o alcanzar una meta específica.

Memoria de trabajo: Capacidad para almacenar temporalmente y manipular la información, con el fin de realizar tareas cognitivas complejas.

Toma de decisiones: Capacidad para elegir una opción entre diferentes alternativas de manera eficiente y meditada.

Resolución de problemas: Capacidad de llegar a una conclusión lógica ante el planteamiento de una incógnita.

RECUERDA QUE...

Una persona con dificultades en las funciones ejecutivas pueden tener sus capacidades cognitivas conservadas, pero no las utiliza cuando es necesario; por lo tanto, las alteraciones de las funciones ejecutivas tendrán graves consecuencias para el funcionamiento de la vida diaria de los personas, ya que son fundamentales, por ejemplo, cuando planificamos el día al levantarnos por la mañana pensando qué tenemos que hacer, en qué orden, cuánto tiempo nos tomará hacer cada una de las actividades e ir de un sitio a otro, e incluso si hay que hacer modificaciones sobre la marcha en caso de algún imprevisto.

PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA EN ATAXIA CEREBELOSA

MÓDULO 1: ingreso al programa

Duración en sesiones: dos sesiones

MÓDULO 2: Atención y concentración

Duración en sesiones: dos sesiones

Sesión 1: Atención sostenida y selectiva

Sesión 2: Atención alternante y dividida

MÓDULO 3: Memoria operativa

Duración en sesiones: una sesión

MÓDULO 4: Selección y ejecución de planes cognitivos

Duración en sesiones: cuatro sesiones

Sesión 1: Planificación

Sesión 2: Cambios en el plan

Sesión 3: Toma de decisiones y solución de problemas

Sesión 4: Control y manejo del tiempo

MÓDULO 5: Autorregulación conductual

Duración en sesiones: dos sesiones

Sesión 1: Control inhibitorio

Sesión 2: Verificación/
Automonitoreo

MÓDULO 6: Encuentro con la familia

Duración en sesiones: dos sesiones

Primer encuentro: La ataxia como experiencia única y compartida

Segundo encuentro: Mis signos de alerta

MÓDULO 7: Cierre del proceso

Duración en sesiones: una sesión

MÓDULO 8: Seguimiento a los 6 meses de finalizado el programa

ENCUENTRO CON LA FAMILIA

SEGUNDO ENCUENTRO: MIS SIGNOS DE ALERTA



TIEMPO FUERA

¿QUÉ ES?

Un tiempo fuera es un pequeño descanso que te ayuda a calmarte y a recuperar la perspectiva.

El objetivo es usar el tiempo fuera para cambiar el estado de tu mente, crear un espacio, auto-calmarte y entender por qué te sientes de esa manera; no se trata de evitar o controlar la situación.

¿PARA QUÉ SIRVE?

Un tiempo fuera te permite pensar en cómo expresarse de manera positiva, intentar pensar sobre los sentimientos de la otra persona y tomar perspectiva antes de hablar, y volver a la discusión con la otra persona para resolver el problema de manera calmada.

¿CÓMO ME AYUDA?

Un tiempo fuera debería durar al menos 30 minutos, pero no más de 24 horas.

¿CUÁNTO TIEMPO?

PAUTAS PARA UN TIEMPO FUERA EFECTIVO

1. COMUNICAR QUE NECESITAS UN TIEMPO FUERA

Cuando te sientas demasiado exaltado para hablar, indica claramente que necesitas un descanso para calmarte y pensar. Asegúrale a la otra persona que no estás tirando la toalla y que intentas que funcione.

Llega a un acuerdo acerca de cuánto tendría que durar el tiempo fuera. Si utilizas un tiempo fuera y notas que necesitas más tiempo, vuelve a la discusión, tal y como acordaste, e indica que necesitas más tiempo.

3. TEN CUIDADO CON LO QUE HACES

Asegúrate de no llamar a nadie, no mandar mensajes ni correos mientras estés sintiendo rabia, no sea que después te arrepientas de lo que hiciste o dijiste

2. HACER QUE EL TIEMPO FUERA SEA CORTO

4. TRANQUILIZARSE Y REFLEXIONAR

Una vez que te tomes un descanso en la discusión, utiliza el tiempo para tranquilizarte.

Céntrate en relajarte y respira profundo. Deja que cualquier tipo de ira o pensamiento negativo que puedas estar experimentando se vaya.

Pregúntate a ti mismo lo siguiente:

¿Cuál es la emoción subyacente?

¿En vez de ira, puede que me sienta herido/a?

¿Qué necesito para sentirme mejor?

¿Cómo pueden mis acciones haber contribuido a la situación?

¿Qué haré de manera diferente cuando vuelva?

Asegúrate de volver a la discusión transcurrido el tiempo acordado.

5. VOLVER Y REPARAR

Puede que te des cuenta de que el motivo de pelea no era tan importante. Pide perdón por cualquier daño que haya podido causar en la discusión anterior. Además, mantén una conversación tranquila y objetiva acerca de por qué ambos actuaron de esa manera, para así promover un entendimiento mutuo de cuáles son los sentimientos de cada uno e intentar evitar futuros daños.

TOMA EL CONTROL

Programa de estimulación cognitiva en la
ataxia cerebelosa



**CUADERNO DE
ACTIVIDADES**

PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA EN ATAXIA CEREBELOSA

MÓDULO 1: ingreso al programa

Duración en sesiones: dos sesiones

MÓDULO 2: Atención y concentración

Duración en sesiones: dos sesiones

Sesión 1: Atención sostenida y selectiva

Sesión 2: Atención alternante y dividida

MÓDULO 3: Memoria operativa

Duración en sesiones: una sesión

MÓDULO 4: Selección y ejecución de planes cognitivos

Duración en sesiones: cuatro sesiones

Sesión 1: Planificación

Sesión 2: Cambios en e plan

Sesión 3: Toma de decisiones y solución de problemas

Sesión 4: Control y manejo del tiempo

MÓDULO 5: Autorregulación conductual

Duración en sesiones: dos sesiones

Sesión 1: Control inhibitorio

Sesión 2: Verificación/
Automonitoreo

MÓDULO 6: Encuentro con la familia

Duración en sesiones: dos sesiones

Primer encuentro: La ataxia como experiencia única y compartida

Segundo encuentro: Mis signos de alerta

MÓDULO 7: Cierre del proceso

Duración en sesiones: una sesión

MÓDULO 8: Seguimiento a los 6 meses de finalizado el programa

ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

Sesión 1

ATENCIÓN SOSTENIDA Y SELECTIVA

1

Debes sumar cada número con su anterior y su siguiente, , si el resultado de una de estas operaciones es **9**, marca ambos números según el ejemplo

5 8 2 7 6 5 4 3 7 9 3 1 2 7 8 3 6 5 3 9 2 1 5 8 7 5 4 2 3 7 2 9 0 2
5 6 7 8 1 5 9 7 4 2 6 8 1 4 9 0 8 1 2 7 4 7 6 5 2 8 1 2 4 7 9 4 7 2
6 9 1 4 8 9 3 2 7 4 3 7 9 3 6 8 1 2 3 3 4 5 6 7 4 9 4 5 6 7 2 8 9
1 2 3 7 9 4 3 7 5 8 3 6 8 2 3 5 9 7 8 1 2 2 3 6 9 7 4 5 3 6 8 7 4 1
4 9 3 2 8 9 9 7 3 4 6 8 2 3 6 1 7 2 9 8 6 3 1 2 7 9 5 3 7 9 4 2 5 9
7 2 3 7 9 4 2 5 8 9 3 6 2 9 4 7 4 7 3 6 8 1 4 9 7 4 3 2 6 9 3 6 9 3
2 3 6 7 1 8 7 1 5 3 7 9 3 5 2 6 9 0 2 5 7 2 6 3 7 9 2 8 6 4 5 6 1 4
2 9 6 4 3 2 7 5 4 2 3 7 2 9 6 3 5 0 4 5 3 2 1 7 9 3 2 7 5 3 5 1 1 3

2

Debes buscar y tachar todas las letras “A” y todas las letras “R” pero sólo cuando aparecen consecutivamente, como se indica en el recuadro

AR

ARAKDICFMDKFJRIVARBKJHGAASÑLFGUAE
YIHBCAVWEFHKAFKDFUSAAPLÑJNARARNAJ
YHVDWDVITYJAKLOIJUYHNNYHFSDXAWARQ
ATA GHJIJKG FGYAUIOOPUKDFAREATTHAV
BJMKGFGAASDFNMARKPLÑPÑIAYSADRAA
WFXACVTJHNKIAROHNFGWAAARVERDTVA
HJUOJAKGHHBDFVDRTAGRDTSARDTGDGA
BEARTAAARAERDFEARSDFSEARXARADFVA
FTYHBAARGJFTTBGFDVGDRTGGARFYBTFAS
EDRTAAGYJUAFRFTWEARSWDTFHJNOKAR
AHHADFSDARLÑKFJRBFKAAAJSDLFNVSDF
NMARKFXAKJIOOPUKDFAREATTHARAKDIC
FMDKFJRIDRTAGRDTSAFDTGDGABEARTAA
ARAERDFEARFSEARXARADFVAFTYHBAARF
FJFTTBGSDVGDRTGGARFYBRAAWFXACVTJ
HNKIAROHNFGWAAARVERDTVAHJUOJAKGH
HBDFVDRTAGRDTSARDTGDGABEARTAAARA
ERWEFHKAFKDFUUSAAPLÑJNARARNAJYHV
DWDVITYJAKLOIJUYHNNYHFSDXAWARQATA
GHJIJKGFGYAUUIOOPUKJAKGHHBDFVDRTAG
RDTSARDTGDGABEARTAAARAERDFEARSDFS

3

Tache los números pares en las líneas impares y los números impares en las pares.

6 4 7 3 8 8 1 7 1 9 3 2 8 7 5 4 1 3 4 3 3 5
4 6 8 7 9 8 4 6 5 4 3 2 1 5 4 6 5 4 5 9 7 8
7 8 5 4 6 5 1 3 1 4 3 7 2 1 4 3 7 7 2 4 1 7
3 2 4 1 7 5 6 8 8 9 1 5 7 4 3 7 4 4 5 6 7 8
4 7 9 4 8 7 3 4 2 3 7 1 4 3 7 1 4 6 7 5 4 7
6 8 4 9 7 4 6 7 5 4 6 7 3 4 2 7 3 1 4 3 7 2
4 3 7 2 4 2 1 7 3 4 2 3 3 7 4 4 2 3 7 1 4 3
7 5 4 6 7 9 4 8 7 9 4 8 5 7 6 4 5 9 7 8 4 9
7 8 4 9 7 5 6 4 7 2 2 3 4 1 3 3 7 1 4 3 7 5
4 6 9 4 8 1 9 4 5 2 1 7 2 6 4 5 9 7 5 1 3 3
7 5 1 9 9 7 5 2 7 6 4 8 5 2 9 6 3 8 5 2 7 4
1 7 4 6 4 7 6 4 5 1 9 7 8 1 6 7 2 1 6 7 5 2
1 7 7 6 5 8 1 7 9 1 5 4 2 3 8 5 1 7 2 4 9 6
7 5 2 1 6 5 7 6 8 1 7 9 5 1 7 6 5 1 9 7 6 5
1 2 7 9 8 1 5 5 5 7 2 8 1 5 7 1 1 9 6 8 1 5
7 9 6 1 8 5 7 9 2 6 2 1 8 7 4 9 1 6 7 7 8 1

4

¿Puedes encontrar a la mariposa, al murciélago y al pato escondidos en esta imagen?



5

¿Puedes encontrar los objetos escondidos en esta imagen?



6

¿Puedes encontrar los objetos escondidos en esta imagen?



7

Encuentra las siguientes cantidades:

4061379356

9316257290

1286420740

757947766

7077353365

6145194285

1704636911

246042756

7	9	1	8	3	6	4	1	0	6	5	5	8	1	9	1	9	1	9	6
3	7	0	1	2	8	6	4	2	0	7	4	0	1	8	0	4	5	8	5
2	0	5	1	9	1	5	7	4	8	9	0	3	0	8	5	9	4	7	2
2	7	7	2	3	2	4	3	1	1	8	0	6	8	6	8	0	1	7	1
8	7	1	3	9	4	3	8	1	1	5	1	8	5	9	5	2	7	3	5
4	3	1	2	4	2	4	9	0	6	3	3	3	0	1	7	1	0	0	6
0	5	5	9	1	7	8	9	9	3	8	9	3	1	2	0	8	4	1	7
4	3	4	8	7	4	4	8	2	5	7	6	8	9	2	5	6	6	2	6
1	3	9	6	3	9	7	9	4	3	3	3	3	9	6	3	4	3	5	1
9	6	5	3	7	5	3	2	1	4	6	0	3	6	1	3	5	6	7	6
5	5	1	1	1	3	3	6	0	9	2	6	7	4	3	1	4	9	3	2
6	7	0	1	8	6	0	9	6	5	5	7	6	9	6	7	5	1	4	3
4	2	6	8	6	4	2	9	4	9	4	6	2	5	7	3	2	1	2	6
0	4	0	4	9	4	9	5	2	9	7	1	7	6	9	1	0	6	1	8
7	0	0	7	3	9	8	5	7	4	3	6	8	7	3	1	1	2	0	3
5	6	3	2	1	8	3	5	8	2	4	9	1	5	4	1	6	5	1	4
4	4	6	9	3	2	7	1	7	4	9	5	4	1	2	6	5	3	7	9
6	2	4	0	4	4	8	9	6	3	6	0	5	0	9	7	3	5	1	5
1	1	5	8	0	2	5	3	4	3	5	5	6	6	7	7	2	3	0	1
5	6	1	3	5	2	2	4	8	0	1	5	8	8	9	3	1	8	4	4

PARA ENTRENAR EN CASA

Diviértete y entrena!

Descarga la app Lumosity en tu celular o ingresa a www.lumosity.com/games

Allí encontrarás las actividades disponibles, practica con las siguientes para continuar entrenando tu atención selectiva :

En busca de estrellas

Perdido en vuelo

ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

Sesión 2

ATENCIÓN ALTERNANTE Y DIVIDIDA

1

¿Puedes encontrar las diferencias entre estas dos fotografías ?



2

¿Puedes encontrar las diferencias en estas obras de arte?



Cuadro titulado "En las alturas"
Artista: Charles Courtney Curran.



Cuadro titulado "Chassidim"
Artista: Roger David Servais, .



Cuadro "Mujer leyendo"
Artista: Pieter Janssens Elinga.



Cuadro "Bedtime"
Artista: Paul Peel

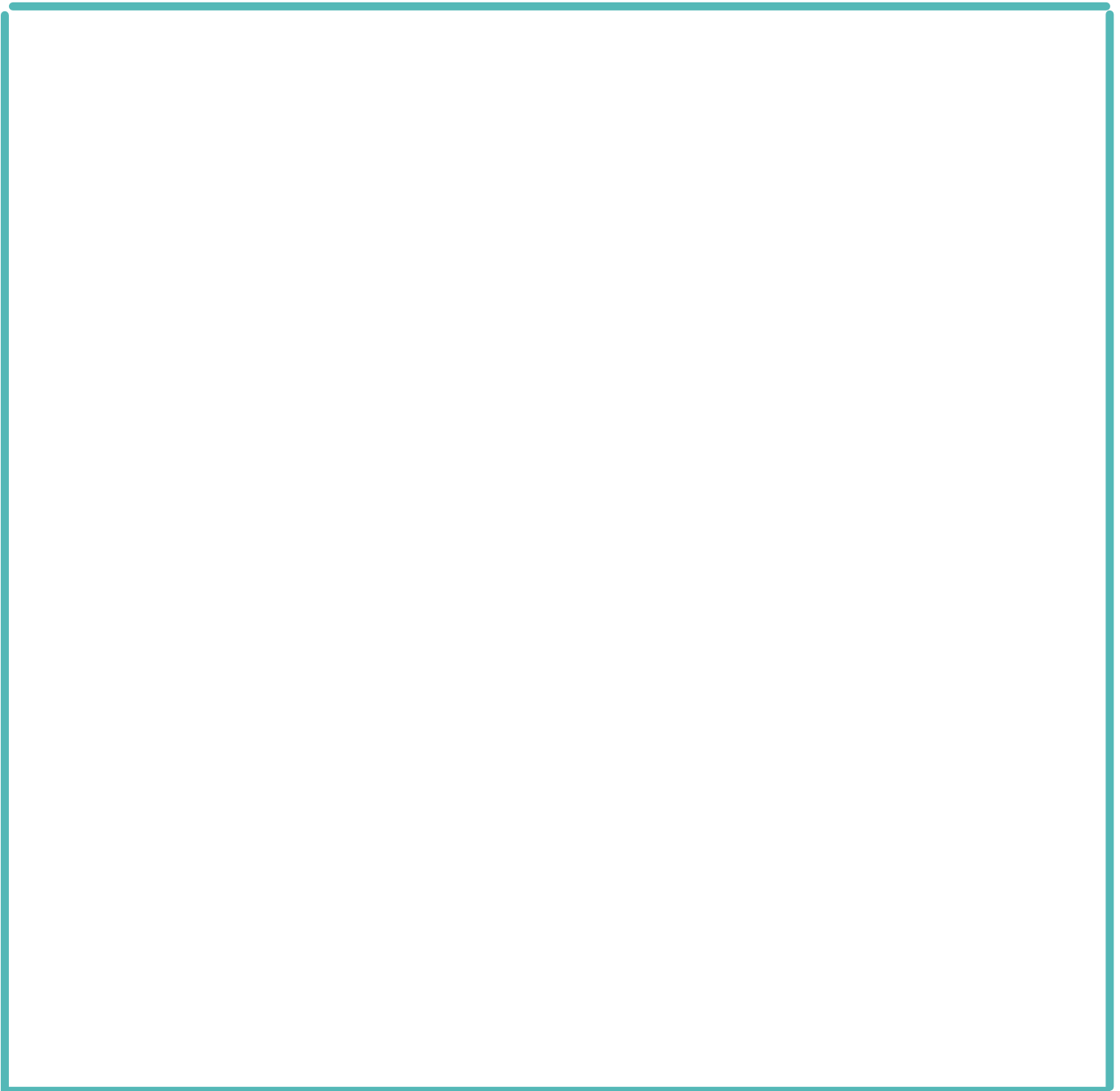
5

Escucha con atención y escribe los números en orden inverso comenzando por 160; (ejemplo: 160, 159, 158,...) por cada palabra que oigas, excepto en las palabras que se refieran a “tipos de aves” en cuyo caso deberás escribir la primera letra de la palabra



6

Escucha con atención y escribe un número ascendente de 4 en 4 a partir del 12 (12, 16, 20,...) por cada palabra que oigas, excepto en las palabras que “indiquen acciones” en cuyo caso deberás escribir última letra de la palabra



7

Escucha con atención y escribe los números de una serie, según la siguiente clave “+2, círculo, +3, círculo” comenzando por 0 (0, 2, círculo, 5, círculo;...) por cada palabra que oigas, excepto en las palabras que se refieran a “objetos con forma redonda” en cuyo caso deberás escribir la segunda y la tercera letra de la palabra



PARA ENTRENAR EN CASA

Diviértete y entrena!

Descarga la app Lumosity en tu celular o
ingresa a <https://www.lumosity.com/games>

Allí encontrarás las actividades disponibles,
practica con las siguientes para continuar
entrenando tu atención dividida:

Café Expreso

A todo vapor

Carpa diem

MEMORIA OPERATIVA

1 Continúa cada una de las series.

SERIES ASCENDENTES	
Sumar 2	2 - 4 - 6 - 8 -
Sumar 3	2 - 5 - 8 - 11 -
Sumar 4	1 - 5 - 9 - 13 -
Sumar primero 2 y luego 4	1 - 3 - 7 - 9 -

SERIES DESCENDENTES

Restar 2

100 - 98 - 96 - 94 -

Restar 3

100 - 97 - 94 - 91 -

Restar 4

100 - 96 - 92 - 88 -

Restar primero 2
y luego 4

100 - 98 - 94 - 92 - 88 -

SERIES ALTERNANTES

Sumar 4 y restar 1

100 - 98 - 96 - 94 -

Sumar 3 y restar 6

100 - 97 - 94 - 91 -

Sumar 1 y restar 3

100 - 96 - 92 - 88 -

Sumar 10 y restar 7

100 - 98 - 94 - 92 - 88 -

Sumar 1, restar 4
y sumar 2

100 - 98 - 96 - 94 -

Alternar números y letras
en orden ascendente

100 - z - 99 - y - 98 -

Alternar números
en orden descendente
y letras en orden
ascendente

1 - z - 2 - y - 3 - x -

Alternar números
en orden ascendente
y letras en orden
descendente

100 - a - 99 - b - 98 -

PARA ENTRENAR EN CASA

Diviértete y entrena!

Descarga la app Lumosity en tu celular o
ingresa a www.lumosity.com/games

Allí encontrarás las actividades disponibles,
practica con las siguientes para continuar
entrenando tu memoria operativa :

Recuerda rápido

Rebote de memoria

Memorias del mar

SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

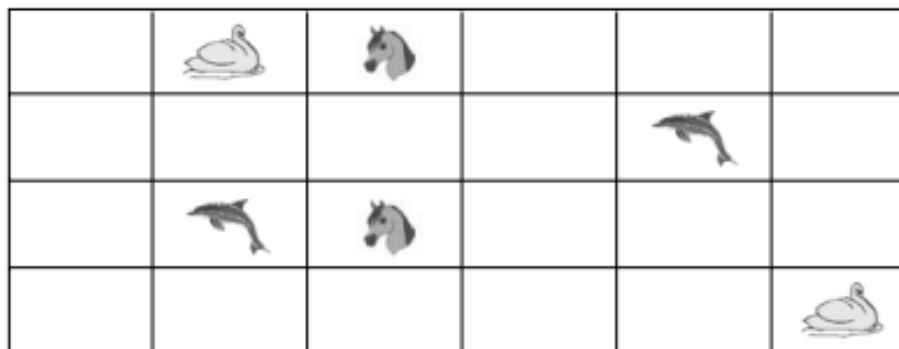
Sesión 1 PLANIFICACIÓN

1

Une el pato con el pato, el caballo con el caballo y el delfín con el delfín mediante una línea, teniendo en cuenta que:

Por cada cuadradito sólo puede pasar una línea (es decir, la línea que une los delfines no puede coincidir en el mismo cuadradito con la línea de los caballos).

Las líneas no pueden compartir cuadradito, ni cruzarse unas con otras, ni pasar por una casilla que esté ocupada por otro animal. Las líneas deben mantener una "distancia de seguridad". Aquí es donde reside la dificultad del ejercicio y se debe cumplir rigurosamente.



2

A partir de la descomposición de actividades, indica los pasos que seguirás para llevar a cabo la siguiente actividad:

Debes organizar un almuerzo tipo buffet para celebrar el día de la madre. Los invitados son 30 familias.

Reglas:

- Incluir platos fríos y calientes en el buffet
- Incluir opciones de postres
- Incluir un menú infantil
- Tener en cuenta los requisitos dietéticos o las alergias.

**ALMUERZO TIPO BUFFET
PARA CELEBRAR EL DÍA DE LA MADRE**

3

Define una meta o un objetivo que tengas en tu vida y, a partir de la descomposición de actividades, construye un plan para lograrlo

A large empty rectangular box with a teal border, intended for writing a plan.

PARA ENTRENAR EN CASA

1

Planifica tus próximas vacaciones empleando la estrategia de descomposición de actividades.

2

Diviértete y entrena!

Para continuar entrenando tu capacidad de planeación ingresa a www.uterra.com/juegos/torre_hanoi.php

SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

Sesión 2 CAMBIOS EN EL PLAN

1

Cuando las cosas no salen como se esperaba

Miguel organizó un asado para hacerle una despedida sorpresa a su jefe. Para quedar bien con él, compró los mejores cortes de carne, contrató al mejor equipo de asados de la ciudad y programó una banda de músicos,

Pero no todo sale como estaba planeado:

La mayoría de los invitados son vegetarianos!!



Se acabó el presupuesto!!

Los músicos nunca llegaron!!

Los invitados se aburren!!

2

Elaboración de un plan de "B"

¿Viste lo que le ocurrió a Miguel? La fiesta que organizó no pinta nada bien!..

Ayúdalo elaborando un plan alternativo para que la fiesta salga adelante

3

¿Cambios de último momento en tu rutina ?

Piensa en esos días en donde las cosas no salen de acuerdo a nuestra programación habitual y nos vemos obligados a salir de la rutina

¿Cuál fue la situación que provocó la modificación de tu programación habitual?

¿De qué forma se alteró esa programación?

¿Cuánto tiempo te tomó modificar lo inicialmente establecido?

¿Fue fácil o difícil hacer las modificaciones?

¿Cómo te sentiste al tener que modificar tu programación habitual?

PARA ENTRENAR EN CASA

1 Modifica un aspecto de tu rutina diaria (por ejemplo: ve al trabajo por una vía diferente a la habitual, ordena tu casa y tus muebles de forma diferente, etc)

2 **Diviértete y entrena!**

Descarga la app Lumosity en tu celular o ingresa a www.lumosity.com/games

Allí encontrarás las actividades disponibles, practica con las siguientes para continuar entrenando la flexibilidad de pensamiento:

Enfoque cambiante

Hojas navegantes

Desiusión

SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

Sesión 3 TOMA DE DECISIONES Y SOLUCIÓN DE PROBLEMAS

1 Responde y reflexiona sobre estas preguntas

1. ¿Debes tomar una decisión? ¿cuál?

2. ¿Cuáles son las opciones? Descríbelas.
Al menos 3 opciones deberían existir en todo proceso de toma de decisiones. La tercera opción puede ser A+B o ni A, ni B.

3. Analiza cada opción por separado: ¿Cuáles son las ventajas de cada una de las opciones?, ¿Cuáles son los inconvenientes de cada opción?

4. ¿Si escoges la “opción A” que ganarías? ¿Y si escoges la “opción B” que ganarías?...

5. ¿Si escoges la “opción A” que perderías? ¿A qué estarías renunciando?,

¿Y si escoges la “opción B” que perderías? ¿A qué estarías renunciando?

6. ¿Qué es lo que te está impidiendo o bloqueando para tomar la decisión?

7. ¿Qué necesitas para tomar la decisión?

8. Valora como te sentirías con cada una de las opciones.

9. ¿Qué te dice tu intuición? Escuchar tu intuición y tu corazón es importante, la toma de decisiones no es un proceso puramente racional.

3

Entrena tus habilidades en la toma de decisiones.

No existe la decisión ideal, porque en todas hay incertidumbre, y cualquiera que tomemos tendrá ventajas e inconvenientes. Pero sí podemos aprender a tomarlas con mayor eficacia y con mejores resultados.

Para llegar ahí, ¿qué necesitas saber? y ¿qué tienes que hacer?

Lo primero es conocerte, saber de ti.

Porque sabiendo esto podrás tomar la decisión más acorde, la que te proporcionará una sensación mayor de serenidad y de acierto.

Entrénate para conocer qué es lo que quieres y qué es lo que no quieres en tu vida.

**LO QUE SÍ QUIERO
Y SÍ TENGO**

**LO QUE SÍ QUIERO
Y NO TENGO**

**LO QUE NO QUIERO
Y SÍ TENGO**

**LO QUE NO QUIERO
Y NO TENGO**

3

Observa la estrategia IDEAL para la solución de problemas

I → Identificar el problema

D → Definir alternativas de solución

E → Elegir una alternativa

A → Aplicarla

L → Ver el Logro

4

Aplica la estrategia IDEAL para solucionar las siguientes situaciones

Tienes un proyecto importante para entregar a tu jefe y se te riega el café en las hojas



Vas en camino a una cita médica y se presenta un accidente de tráfico ocasionando un gran trancón, lo que impedirá que llegues a la cita a la hora acordada

PARA ENTRENAR EN CASA

1

Observa la estrategia IDEAL para la solución de problemas y aplícala a una dificultad que tengas y que desees solucionar

2

Diviértete y entrena!

Descarga la app Lumosity en tu celular o ingresa a www.lumosity.com/games

Allí encontrarás las actividades disponibles, practica con las siguientes para continuar entrenando la resolución de problemas :

A toda vela

Detecive de mascotas

SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

Sesión 4 CONTROL Y MANEJO DEL TIEMPO

1 Presta mucha atención a la siguiente situación

Te contratan como guía turístico de una pareja joven de extranjeros que está visitando Medellín por primera vez.

Tu tarea consiste en programar una serie de visitas a diferentes sitios de la ciudad; ten en cuenta que sólo se dispone de un día y que la pareja desea conocer los lugares más representativos de Medellín.



Debes presentar un cronograma donde se calcule de forma aproximada el tiempo necesario para cada visita, espacios para comidas y esparcimiento

TOUR POR MEDELLIN

2

Aplica esta estrategia a tu vida cotidiana.

Puedes elegir qué método utilizar para organizar tu tiempo (horario, agenda o cronograma), consignando el tiempo destinado a cada actividad, ten en cuenta los tiempos de desplazamiento, las contingencias en la vía, etc.

ORGANIZO MI TIEMPO

3

Observa la siguiente rutina de la mañana y con base en ella organiza una rutina propia

La rutina de la mañana de María



- Paso 1: 6:15 Me despierto
- Paso 2: 6:20 Voy al baño y me lavo la cara
- Paso 3: 6:25 Bebo un vaso de agua
- Paso 4: 6:30 Dejo lista la ropa que me pondré
- Paso 5: 6:35 Me ducho
- Paso 6: 6:50 Me visto y arreglo mi cabello
- Paso 7: 7:15 Voy a la cocina
- Paso 8: 7:17 Busco lo que necesito para preparar el desayuno
- Paso 9: 7:20 Preparo el desayuno
- Paso 10: 7:30 Desayuno
- Paso 11: 7:50 Organizo la cocina
- Paso 12: 8:05 Voy al baño a cepillar mis dientes
- Paso 13: 8:10 Me maquillo
- Paso 14: 8:15 Busco mi bolso y me aseguro de llevar el celular y las llaves
- Paso 15: 8:17 Me voy al trabajo

MI RUTINA

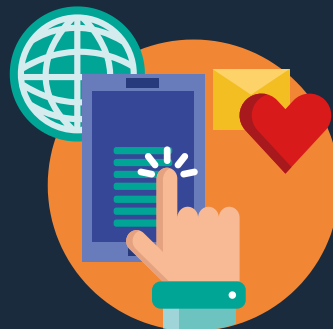
PARA ENTRENAR EN CASA

1

Elabora un horario que contemple todos los días de la semana y todas las actividades que realices desde que despiertas hasta que finaliza el día, y colócalo en un lugar visible.

2

Familiarízate con las ayudas disponibles para cumplir con las actividades y manejar el tiempo, como alarmas en el celular, recordatorios, etc.



AUTORREGULACIÓN CONDUCTUAL

Sesión 1 CONTROL INHIBITORIO

1

Esta actividad consiste en nombrar los colores de las palabras sin leer la palabra escrita. Se trata de inhibir el impulso que tiene nuestro cerebro de la lectura que es el aprendizaje previo.

AZUL	ROJO	ROJO
ROJO	AMARILLO	AMARILLO
VERDE	AMARILLO	AZUL
AMARILLO	ROJO	ROJO
ROJO	VERDE	ROJO
ROJO	AZUL	AZUL
VERDE	AZUL	AMARILLO
AZUL	AMARILLO	VERDE
AZUL	ROJO	AZUL
AMARILLO	VERDE	ROJO
VERDE	VERDE	AMARILLO

AZUL

NARANJA

VERDE

ROSA

VERDE

ROSA

VERDE

AZUL

AZUL

NARANJA

VERDE

AZUL

ROSA

ROSA

NARANJA

VERDE

NARANJA

VERDE

NARANJA

VERDE

AZUL

VERDE

NARANJA

VERDE

AZUL

AZUL

NARANJA

ROSA

VERDE

NARANJA

ROSA

ROSA

ROSA

MORADO

AMARILLO

MARRÓN

NEGRO

NEGRO

AMARILLO

MARRÓN

MORADO

MARRÓN

AMARILLO

NEGRO

AMARILLO

MORADO

MARRÓN

NEGRO

AMARILLO

NEGRO

MORADO

MARRÓN

AMARILLO

NEGRO

MORADO

MORADO

NEGRO

AMARILLO

AMARILLO

MARRÓN

MORADO

NEGRO

MORADO

MARRÓN

MORADO

AMARILLO

2

PALABRAS PROHIBIDAS

Lee las palabras que se presentan a continuación y trata de describirlas sin usar las palabras prohibidas

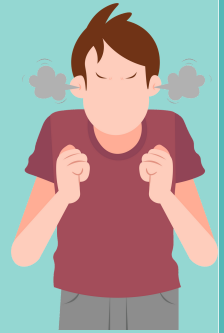
PALABRA	PALABRAS PROHIBIDAS
Zapato	Pie Caminar Calzado
Acera	Ciudad Semáforo Calle
Médico	Enfermedad Inyección Hospital
Vacaciones	Trabajo Verano Playa

3

Presta mucha atención a la siguiente situación

¿CÓMO CREES QUE REACCIONARÍAS?

Estás en una comida familiar y tu cuñado (que no todo el mundo sabe que no te cae muy bien) no hace más que comentarios irritantes, tal vez tu impulso sea el de contestarle y decirle cuatro cosas no muy agradables. No obstante, si tienes un buen control inhibitorio, serás capaz de guardar silencio y mantener la compostura. Si no eres capaz de inhibir correctamente tus impulsos, tal vez, termines arruinando la cena familiar.



4

Recuerda alguna situación en la que sientas que tuviste un bajo control inhibitorio y piensa:

¿De qué otra manera pudiste reaccionar?

¿Cómo crees que se sintió la otra persona?

¿Qué puedes hacer para mejorar tu autocontrol en esas situaciones?

PARA ENTRENAR EN CASA

1 Lleva un registro conductual de, por ejemplo, las veces que revisas las redes sociales durante una reunión de trabajo o en una jornada de estudio, o las veces que interrumpes a tus compañeros, etc.

2 **Diviértete y entrena!**

Descarga la app Lumosity en tu celular o ingresa a www.lumosity.com/games

Allí encontrarás las actividades disponibles, practica con la siguientes para continuar entrenando la inhibición de respuesta :

Comparación de colores

AUTORREGULACIÓN CONDUCTUAL

Sesión 2

VERIFICACIÓN Y AUTOMONITOREO

PAUSAS DE AUTOSUPERVISIÓN

¿QUÉ SON?

Las pausas de autosupervisión consisten en hacer una pausa de la actividad cada cierto tiempo, durante la cual podemos revisar los avances realizados para llegar a la meta que nos propusimos en la tarea, teniendo en cuenta el tiempo que hemos invertido en la misma y el que nos queda.

1

Presta atención a la siguiente situación



El señor López es conductor de un autobús escolar, cada vez que va a hacer un recorrido debe revisar que el autobús esté en óptimas condiciones, para ello te pide el favor de elaborar una lista de chequeo que le ayude a agilizar esta labor.

AUTOINSTRUCCIONES

¿QUÉ SON?

Son mensajes o verbalizaciones cortas que nos podemos decir en cuanto detectemos que algo anómalo ocurre. Se trata de utilizar autoinstrucciones o automensajes racionales, positivos, lógicos y realistas.

Estas verbalizaciones dirigidas a uno mismo (decirse algo a sí mismo) nos ayudarán a conseguir objetivos, dirigir, apoyar, frenar o mantener comportamientos que se estén llevando a cabo o que se deseen modificar o ejecutar

2

Selecciona una actividad en la que estés teniendo dificultades para auto-regularte, mantenerte en ella o culminarla

Establece un plan de pausas de autosupervisión, eligiendo los momentos de la actividad en los que vas a hacer dichas pausas

Plantea preguntas de automonitoreo que te pueden ser de utilidad

¿Cuáles serían las verbalizaciones o autoinstrucciones que te podrían ayudar?

SOY CAPAZ DE AUTORREGULARME

PARA ENTRENAR EN CASA

- 1 **Conviértete en tu propio supervisor:**
Selecciona una actividad en la que se te dificulte mantenerte y lleva un registro de pausas de autosupervisión cada media hora (30 minutos), con preguntas como:
 - ¿Cómo voy en la actividad?
 - ¿Cuánto tiempo llevo?
 - ¿Cuánto tiempo me falta?
 - ¿Cuál es el paso siguiente?
 - ¿Cuántos pasos de la actividad me faltan?
 - ¿Voy bien o debo redireccionar?

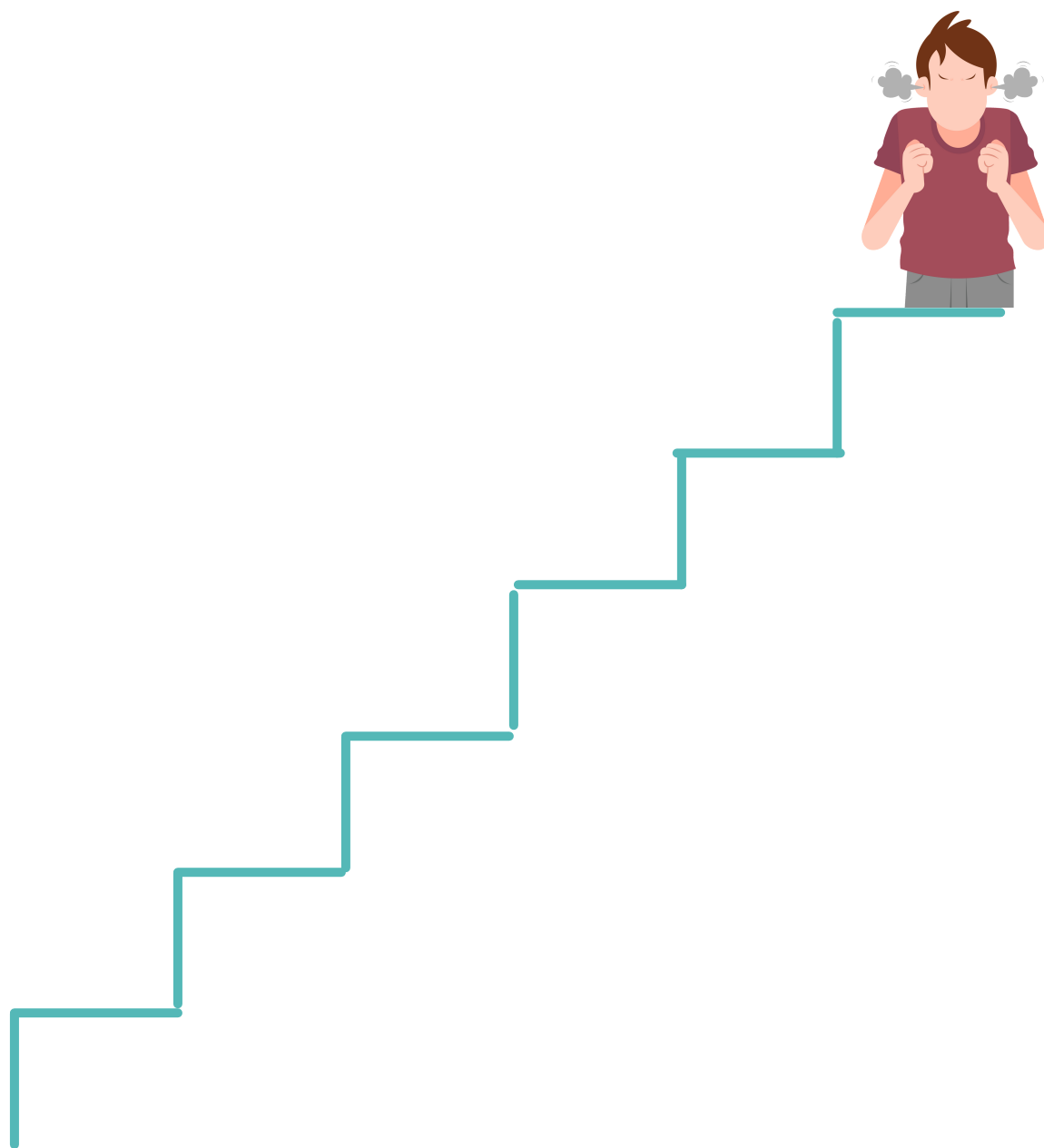
- 2 **Diviértete y entrena!**

Para continuar entrenando tu autorregulación ingresa a www.uterra.com/juegos/torre_hanoi.php

ENCUENTRO CON LA FAMILIA

Segundo encuentro

MIS SIGNOS DE ALERTA



TIEMPO FUERA

¿QUÉ ES?

Un tiempo fuera es un pequeño descanso que te ayuda a calmarte y a recuperar la perspectiva.

El objetivo es usar el tiempo fuera para cambiar el estado de tu mente, crear un espacio, auto-calmarte y entender por qué te sientes de esa manera; no se trata de evitar o controlar la situación.

¿PARA QUÉ SIRVE?

Un tiempo fuera te permite pensar en cómo expresarse de manera positiva, intentar pensar sobre los sentimientos de la otra persona y tomar perspectiva antes de hablar, y volver a la discusión con la otra persona para resolver el problema de manera calmada.

¿CÓMO ME AYUDA?

Un tiempo fuera debería durar al menos 30 minutos, pero no más de 24 horas.

¿CUÁNTO TIEMPO?

PAUTAS PARA UN TIEMPO FUERA EFECTIVO

1. COMUNICAR QUE NECESITAS UN TIEMPO FUERA

Cuando te sientas demasiado exaltado para hablar, indica claramente que necesitas un descanso para calmarte y pensar. Asegúrale a la otra persona que no estás tirando la toalla y que intentas que funcione.

Llega a un acuerdo acerca de cuánto tendría que durar el tiempo fuera. Si utilizas un tiempo fuera y notas que necesitas más tiempo, vuelve a la discusión, tal y como acordaste, e indica que necesitas más tiempo.

3. TEN CUIDADO CON LO QUE HACES

Asegúrate de no llamar a nadie, no mandar mensajes ni correos mientras estés sintiendo rabia, no sea que después te arrepientas de lo que hiciste o dijiste

2. HACER QUE EL TIEMPO FUERA SEA CORTO

4. TRANQUILIZARSE Y REFLEXIONAR

Una vez que te tomes un descanso en la discusión, utiliza el tiempo para tranquilizarte.

Céntrate en relajarte y respira profundo. Deja que cualquier tipo de ira o pensamiento negativo que puedas estar experimentando se vaya.

Pregúntate a ti mismo lo siguiente:

¿Cuál es la emoción subyacente?

¿En vez de ira, puede que me sienta herido/a?

¿Qué necesito para sentirme mejor?

¿Cómo pueden mis acciones haber contribuido a la situación?

¿Qué haré de manera diferente cuando vuelva?

Asegúrate de volver a la discusión transcurrido el tiempo acordado.

5. VOLVER Y REPARAR

Puede que te des cuenta de que el motivo de pelea no era tan importante. Pide perdón por cualquier daño que haya podido causar en la discusión anterior. Además, mantén una conversación tranquila y objetiva acerca de por qué ambos actuaron de esa manera, para así promover un entendimiento mutuo de cuáles son los sentimientos de cada uno e intentar evitar futuros daños.

TOMA EL CONTROL

Programa de estimulación cognitiva
en la ataxia cerebelosa



GUÍA PARA EL
NEUROPSICÓLOGO

PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA EN ATAXIA CEREBELOSA

MÓDULO 1: ingreso al programa

Duración en sesiones: dos sesiones

MÓDULO 2: Atención y concentración

Duración en sesiones: dos sesiones

Sesión 1: Atención sostenida y selectiva

Sesión 2: Atención alternante y dividida

MÓDULO 3: Memoria operativa

Duración en sesiones: una sesión

MÓDULO 4: Selección y ejecución de planes cognitivos

Duración en sesiones: cuatro sesiones

Sesión 1: Planificación

Sesión 2: Cambios en e plan

Sesión 3: Toma de decisiones y solución de problemas

Sesión 4: Control y manejo del tiempo

MÓDULO 5: Autorregulación conductual

Duración en sesiones: dos sesiones

Sesión 1: Control inhibitorio

Sesión 2: Verificación/
Automonitoreo

MÓDULO 6: Encuentro con la familia

Duración en sesiones: dos sesiones

Primer encuentro: La ataxia como experiencia única y compartida

Segundo encuentro: Mis signos de alerta

MÓDULO 7: Cierre del proceso

Duración en sesiones: una sesión

MÓDULO 8: Seguimiento a los 6 meses de finalizado el programa

MÓDULO 1: INGRESO AL PROGRAMA

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1:

- Diligenciamiento de la historia clínica
- Evaluación Pre-intervención (tamizaje de funciones ejecutivas con el INECO Frontal screening)
- Se hace entrega al paciente de:
 - Escala de Dificultades en Regulación Emocional (DERS)
 - Cartilla TOMA EL CONTROL Información para el usuario y la familia

Tareas:

Para realizar en el consultorio:

- Se realizará un tamizaje de funciones ejecutivas mediante el INECO Frontal screening

Tareas para la casa:

- Diligenciar la Escala de Dificultades en Regulación Emocional (DERS)
- Lectura de cartilla “TOMA EL CONTROL Información para el usuario y a la familia”, de la cual se aclararán dudas en la siguiente sesión.

MÓDULO 1: INGRESO AL PROGRAMA

Sesión 2:

-Realizar psicoeducación sobre la patología y por qué se desea abordar desde la neuropsicología. Discusión de la cartilla “TOMA EL CONTROL Información para el usuario y a la familia”.

-Explicar al paciente y a los familiares y/o cuidador en qué consiste el programa y cuál será la metodología de trabajo, objetivos, beneficios, posibles inconvenientes y expectativas frente al proceso de estimulación neuropsicológica.

-Diligenciamiento de los consentimientos informados tanto para los participantes como para sus familiares/cuidadores.

MÓDULO 2: ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1:

ATENCIÓN SOSTENIDA Y SELECTIVA

Se realizará un componente psicoeducativo sobre la capacidad atencional y sus implicaciones en la vida cotidiana; se indagará en el paciente cómo cree que su capacidad atencional ha comprometido su desempeño diario.

Se presentarán actividades que buscan reforzar la atención sostenida y selectiva con base al ejercicio y la práctica repetida de las mismas. Algunas de las tareas se realizarán con el paciente en el consultorio (ver cuaderno de actividades), mientras que, con previa instrucción por parte del profesional y asegurándose de que el manejo de la aplicación Lumosity fue comprendido por parte del paciente, serán asignados otros ejercicios a manera de tareas para la casa con el objetivo de intensificar en el entrenamiento en atención sostenida y selectiva. El paciente deberá presentar evidencia (pantallazo en el caso de las actividades en dispositivo) de la realización de las actividades en la Sesión 2 de este módulo.

MÓDULO 2: ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

Sesión 2: ATENCIÓN ALTERNANTE Y DIVIDIDA

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes a la sesión anterior.

Posteriormente, se realizará entrenamiento en atención alternante y dividida con ejercicios de lápiz y papel (ver cuaderno de actividades), incluidas actividades del Programa Escucha para el entrenamiento en Atención Auditiva (ver en la siguiente página las indicaciones de este programa), y de la aplicación de entrenamiento cognitivo Lumosity. Algunas de las tareas se realizarán con el paciente en el consultorio, mientras que, con previa instrucción por parte del profesional y asegurándose de que el manejo de la aplicación Lumosity fue comprendido por parte del paciente, serán asignados otros ejercicios a manera de tareas para la casa con el objetivo de intensificar en el entrenamiento en atención alternante y dividida. El paciente deberá presentar evidencia (pantallazo en el caso de las actividades en dispositivo) de la realización de las actividades en el siguiente encuentro.

MÓDULO 2: ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

Sesión 2: ATENCIÓN ALTERNANTE Y DIVIDIDA

Indicaciones Programa Escucha

Ejercicio # 5 de la sesión 2 del módulo 2:

En este ejercicio deberás escuchar con atención y escribir los números en orden inverso comenzando por 160; (por ejemplo: 160, 159, 158,...) por cada palabra que oigas, excepto en las palabras que se refieran a “tipos de aves” en cuyo caso deberás escribir la primera letra de la palabra.

Lista de palabras que se le dicen al paciente:

CALLE	ARBOL	GATO	PUERTA
GALLINA	ALTO	RICO	CAMA
SONIDO	VACA	GAVIOTA	AIRE
NUBE	CABALLO	ADIOS	TRISTE
ESPECIAL	HOJA	CORDERO	FOLIO
TENDER	PALOMA	SASTRE	CUATRO
VERDE	PALO	COMER	CUERVO
SILLA	POSTRE	ESCUCHA	REDONDO
GOLONDRINA	PIÑA	CONDOR	BAUL
ACERA	MICRÓFONO	TORERO	OSTRA
PERA	CAMISA	PARED	CANARIO
ENCHUFE	GORDO	POSAR	CORTINA
TRES	PAVO	OLVIDAR	CRISTAL
TORTILLA	SARDINA	PATO	NAUFRAGO
GORILA	SORPRESA	CANTAR	PERIQUITO
ELLA	FIN	AGUILA	TORPE
ESCUELA	PLAN	DAR	LUZ
ESA	GAVILÁN	BAJO	MARIPOSA
CANCIÓN	SER	FOTO	LORO
CIGÜEÑA	HIJO	ANILLO	CRUZ

MÓDULO 2: ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

Sesión 2: ATENCIÓN ALTERNANTE Y DIVIDIDA

Indicaciones Programa Escucha

Ejercicio # 6 de la sesión 2 del módulo 2:

En este ejercicio deberás escuchar con atención y escribir un número ascendente de 4 en 4 a partir del 12 (12, 16, 20,...) por cada palabra que oigas, excepto en las palabras que “indiquen acciones” en cuyo caso deberás escribir última letra de la palabra

Lista de palabras que se le dicen al paciente:

TOALLA	BOLÍGRAFO	SENTARSE	MUELA
CIRCULO	BLANCO	GASOLINA	COCINAR
PLAYA	CAMISETA	CONDUCIR	MADERA
PASILLO	ESCRIBIR	REDES	HIERRO
FREIR	LUZ	POLICIA	TARDE
DADO	LAVAR	TODOS	ALGUNOS
HILO	SUELO	FRENAR	CARPINTERO
TROMPO	CAMINO	AGUA	JUGAR
ESPEJO	FLOR	DIBUJAR	LINEA
CAJA	SALTAR	SOBRE	BOMBIN
BORRAR	DESPUÉS	CONEJO	ZORRO
MARINERO	PEGAR	ZANAHORIA	LLUVIA
CARPETA	ANTES	PICAR	BAJAR
REDONDO	RADIO	RABO	PELO
VERDE	ESTUCHE	GARZA	NARIZ
LEER	MOSTRADOR	CORRER	JARDINERO
TRES	CAJON	PLANTA	MANGUERA
CAMARERO	CANTAR	SOL	LIMON
PLATANO	VEINTE	LIMPIAR	CORTAR
SUBIR	MUCHO	CABALLO	VIENTO

MÓDULO 2: ATENCIÓN Y CONCENTRACIÓN

Sesión 2: ATENCIÓN ALTERNANTE Y DIVIDIDA

Indicaciones Programa Escucha

Ejercicio # 7 de la sesión 2 del módulo 2:

En este ejercicio deberás escuchar con atención y escribir los números de una serie, según la siguiente clave “+2, círculo, +3, círculo” comenzando por 0 (0, 2, círculo, 5, círculo;...) por cada palabra que oigas, excepto en las palabras que se refieran a “objetos con forma redonda” en cuyo caso deberás escribir la segunda y la tercera letra de la palabra

Lista de palabras que se le dicen al paciente:

PAÑUELO	PISTOLA	RUEDA	FUGA
TIMBRE	PLATO	ARMARIO	PULSERA
PANTALONES	DOTE	CEPILLAR	FALDA
VASO	LUNAR	TRACTOR	BUZO
CARAMELO	BOLÍGRAFO	MOTO	CALCETINES
PASTILLA	VENTILADOR	SOL	MIÉRCOLES
LLAVERO	AUTOBÚS	BUFANDA	ARAÑAZO
JUGUETE	ESCONDITE	ESCUCHAR	TRIUNFO
ARENA	PASADOR	CORCHO	SONIDO
ESCUELA	CABEZA	COLADOR	FALDA
PASTEL	ANILLO	BOTELLA	METRO
ASIENTO	PIENSO	CANICAS	ALFOMBRA
TIENDA	PELOTA	FAROS	CASILLA
MUEBLES	LAMPARA	MACETA	CINTURÓN
VOLANTE	RELOJ	PEDALES	AUTOBÚS
CASTIGO	MESA	MECHERO	CAMISA
PLUMA	LEON	CABALLO	TREN
PELOTA	CHIQUILLO	CAMPANA	MARINERO
REGLA	CIRUELA	GUAPA	VESTIDO
LIBRETA	PUERTA	AVION	TESTIGO

MÓDULO 3: MEMORIA OPERATIVA

Duración en sesiones: una sesión

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes al encuentro anterior.

Se realizará entrenamiento mediante actividades tanto de lápiz y papel como de la aplicación de entrenamiento cognitivo Lumosity. Algunas de las tareas se realizarán con el paciente en el consultorio (ver en las siguientes dos páginas los ejercicios de retención de números y letras y retención de dígitos en orden inverso, para el resto de las ejercicios ver cuaderno de actividades), mientras que, con previa instrucción por parte del profesional y asegurándose de que el manejo de la aplicación Lumosity fue comprendido por parte del paciente, serán asignados otros ejercicios a manera de tareas para la casa con el objetivo de intensificar en el entrenamiento en los procesos de memoria operativa. El paciente deberá presentar evidencia (pantallazo en el caso de las actividades en dispositivo) de la realización de las actividades en el siguiente encuentro.

MÓDULO 3: MEMORIA OPERATIVA

Retención de números y letras

5-8	k-8-2-d-r-3-m
6-9-2	h-b-5-t-9-h-q-2
4-3-7-2	5-y-u-x-r-7-5
8-5-2-7-0	g-t-6-2-e-f-c
7-1-4-6-9-3	9-a-p-4-1-b-0
3-p-L-5	3-o-i-n-t-5-4-2
9-4-t-7	m-9-0-o-p-4-y-6
a-5-6-h-d	5-j-2-r-9-h-m-c
L-f-4-8-k	L-d-e-u-8-6-u-k
f-1-z-7-j	x-5-z-3-4-f-g-3-2-h

MÓDULO 3: MEMORIA OPERATIVA

Retención de dígitos en orden inverso

Forma en que se le dice al paciente	Respuesta correcta
6-8	8 -6
9-2-7	7-2-9
8-5-4-9	9-4-5-8
3-8-0-5-1	1-5-0-8-3
4-7-5-2-0	0-2-5-7-4
5-9-0-2-6-5	5-6-2-0-9-5
7-4-9-2-4-6-0	0-6-4-2-9-4-7
3-5-7-8-4-3-2-6-2	2-6-2-3-4-8-7-5-3

MÓDULO 4: SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

Duración en sesiones: cuatro sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1:

PLANIFICACIÓN

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes al encuentro anterior.

Se explicará la descomposición de actividades como una estrategia que consiste en dividir la tarea en sus diferentes componentes y presentarlos de uno en uno.

A modo de ejercicio inicial, le será planteada una situación al paciente donde deberá aplicar la estrategia de descomposición de actividades, siguiendo esta estrategia el paciente presentará uno a uno los pasos que deberá seguir para cumplir con el objetivo asignado, luego deberá aplicar lo aprendido con un objetivo propio.

Algunas de las actividades se realizarán con el paciente en el consultorio bajo el seguimiento del neuropsicólogo, mientras que otras serán asignadas como tareas para la casa.

MÓDULO 4: SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

Sesión 2:

CAMBIOS EN EL PLAN

Se revisan los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes a la sesión anterior.

Se busca que el participante logre predecir los posibles obstáculos que puedan surgir y la forma de resolver estas situaciones para las cuales no se tenía un plan estructurado, lo cual involucra el desarrollo de la flexibilidad cognitiva en la búsqueda de cursos de acción alternativos cuando el plan inicial falla o necesita ser modificado.

MÓDULO 4: SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

Sesión 3:

TOMA DE DECISIONES Y SOLUCIÓN DE PROBLEMAS

Se revisan y discuten los ejercicios que el paciente realizó en casa correspondientes a la sesión anterior.

Se explica al paciente la utilidad que tienen las técnicas de reflexión y análisis en el proceso de toma de decisiones.

Se explica la estrategia IDEAL para la solución de problemas.

MÓDULO 4: SELECCIÓN Y EJECUCIÓN DE PLANES COGNITIVOS

Sesión 4: CONTROL Y MANEJO DEL TIEMPO

Se discute la actividad asignada para la casa durante la sesión anterior.

Se abordan estrategias compensatorias para gestionar las tareas de manera que se reduzca la presión de tiempo y, por tanto, se mejora el éxito y se reduce el estrés; para ello se propone al paciente la utilización de una agenda o cronograma que permita organizar las actividades teniendo en cuenta los tiempos,

Se propone inicialmente una situación simulada donde el paciente asumirá un rol de guía turístico donde debe programar una serie de visitas a diferentes atracciones turísticas dentro de un lapso de tiempo; posteriormente se solicita al paciente aplicar esta estrategia a una actividad de su vida cotidiana.

MÓDULO 5: AUTORREGULACIÓN CONDUCTUAL

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1: CONTROL INHIBITORIO

Si el paciente desea discutir y compartir su horario se concede un espacio para ello.

Se explica al paciente que el control inhibitorio es la capacidad que nos permite inhibir o controlar de forma deliberada conductas, respuestas o pensamientos automáticos cuando la situación lo requiere. Un buen control inhibitorio aparece cuando se es capaz de mantener la atención en la tarea que está realizando sin distraerse. En este sentido lo que se busca en esta sesión es despertar en el paciente la conciencia de evaluar el comportamiento apropiado para cada momento y situación mediante la provisión de un conjunto de reglas y expectativas más explícitas, específicas y claras.

MÓDULO 5: AUTORREGULACIÓN CONDUCTUAL

Sesión 2:

VERIFICACIÓN / AUTOMONITOREO

Se discute la actividad asignada para la casa durante la sesión anterior.

Se explica al paciente que su desempeño en las actividades puede mejorar si hacen pausas de autosupervisión, éstas consisten en realizar pausas periódicas durante su actividad, en las cuales debe analizar los avances de dicha actividad y qué le resta para culminarla, el tiempo que se ha tomado y qué le falta para su terminación, de manera que pueda valorar su desempeño y corregirse a tiempo si no la está realizando correctamente.

De igual forma, pueden emplearse estrategias como las autoinstrucciones y el entrenamiento metacognitivo. De esta manera, el paciente es instruido para que constantemente se esté auto-supervisando, con el objetivo de disminuir los errores, verificar el cumplimiento de las actividades y no realizar ejecuciones automáticas con escaso nivel atencional. Se discute la estrategia con el paciente para motivar su aplicación en las actividades cotidianas.

MÓDULO 6: ENCUENTRO CON LA FAMILIA

Duración en sesiones: dos sesiones

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Sesión 1: LA ATAXIA COMO EXPERIENCIA ÚNICA Y COMPARTIDA

Primera parte de la sesión:

se procederá a revisar el proceso terapéutico con la familia y el paciente con el propósito de conocer si han evidenciado algún cambio en los hábitos del paciente en cuanto al uso de estrategias de organización del tiempo, planificación y en procesos conductuales y emocionales más reflexivos. Esto con el objetivo de evaluar la efectividad del programa y el trabajo del profesional, y hacer refuerzos donde sea necesario.

Segunda parte de la sesión:

Se anima a los participantes a compartir sus ideas y experiencias de la enfermedad para mejorar el entendimiento mutuo y construir un consenso familiar, a través de este proceso, serán validadas las experiencias de los miembros de la familia.

MÓDULO 6: ENCUENTRO CON LA FAMILIA

Sesión 2:

MIS SIGNOS DE ALERTA

Se busca propiciar la discusión sobre los estados emocionales más frecuentes en el participante y los miembros de su familia y sobre las formas de expresar adecuadamente estos sentimientos.

Para ello, se le pide a los participantes que piensen en la última vez que tuvieron una escalada emocional, que intenten acordarse del primer signo que notaron en ellos mismos y lo ilustren en el primer escalón que se encuentra en la hoja de trabajo titulada "Mis Signos de Alerta" (ver "Segundo encuentro con la familia" en el cuaderno de actividades), luego que traten de recordar lo siguiente que sintieron y lo representen en los siguientes escalones (por ejemplo, si la persona se da cuenta de que la primera cosa que le sucedió cuando sus emociones empezaron a desbordarse fue que las palmas de sus manos comenzaron a sudar, dibujaría algo que represente esta reacción en el primer escalón; si luego su estómago se tensa, dibujará algo que represente esta reacción en el segundo escalón), y que continúen hasta que hayan colocado los signos más importantes que perciben en ellos mismos cuando sus emociones incrementan. Se explica en qué consiste un tiempo fuera y se discuten las Pautas para un Tiempo Fuera Efectivo (ver cuaderno de actividades) para motivar la práctica del mismo en casos de escalada emocional.

MÓDULO 7: CIERRE DEL PROCESO

Duración en sesiones: una sesión

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Se realizará un tamizaje de funciones ejecutivas mediante la aplicación del INECO Frontal Screening

Escala de Dificultades en Regulación Emocional (DERS)

En un segundo momento se realizará al paciente una devolución acerca de su rendimiento y compromiso durante las sesiones, asimismo se destacarán sus avances y se puntualizarán los aspectos a fortalecer. Por último, se realizará una síntesis de las estrategias más útiles para el paciente, principalmente aquellas relacionadas con las dificultades cognitivas o comportamentales que éste presente.

Se programará una cita de seguimiento por neuropsicología para los próximos 6 meses, luego de haber finalizado el programa

MÓDULO 8: SEGUIMIENTO A LOS SEIS MESES DE FINALIZADO EL PROGRAMA

Duración en sesiones: una sesión

Tiempo de la sesión: 45 minutos

Con el fin de comprobar si los resultados obtenidos al finalizar la rehabilitación se mantienen en el tiempo, se realizará una sesión de seguimiento, mediante la entrevista al paciente y a la familia y/o cuidador sobre la generalización de esta intervención a la vida diaria, la aplicación de las estrategias y el empleo de herramientas adquiridas en la intervención.