ENERO 2013 (TRADUCCIÓN 2019)
Informe nº14

© AFM / C. Hargoues

SABER Y ENTENDER

INFORMES

# EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA y enfermedades neuromusculares

La evaluación neuropsicológica analiza las capacidades cognitivas de una persona (niño, adolescente o adulto) ante las dificultades de naturaleza cognitiva que afectan a su aprendizaje escolar, su trabajo, su comportamiento e incluso a sus relaciones sociales.

El objetivo de la evaluación neuropsicológica es diagnosticar con precisión la naturaleza de los trastornos cognitivos que originan estas dificultades y que pueden manifestarse en diferentes enfermedades neuromusculares como la distrofia muscular de Duchenne o la enfermedad de Steinert. En Francia, la evaluación neuropsicológica de las enfermedades neuromusculares la realiza un neuropsicólogo generalmente en la consulta multidisciplinar neuromuscular. La identificación de los trastornos neuropsicológicos existentes permite considerar una alternativa terapéutica específica, que incluya una rehabilitación cognitiva mediante técnicas concretas y la aplicación de un enfoque compensado.

La evaluación permite asimismo replantear la orientación escolar o profesional para encontrar las soluciones que se adapten mejor a las capacidades de la persona y que favorezcan su desarrollo.

AFMTÉLÉTHON INNOVER POUR GUÉRIR

Federación Española de Enfermedades Neuromusculares asem

# LA EVALUACIÓN neuropsicológica

**La evaluación neuropsicológica proporciona información sobre el funcionamiento cognitivo de un niño o de un adulto, con problemas de aprendizaje, de comportamiento, de adaptación, etc. en el colegio, en el trabajo, en el hogar o en la vida social.**
**Permite saber si hay relación entre estas situaciones y alguna alteración cognitiva. El resultado es un diagnóstico de los problemas neuropsicológicos a partir del cual orientar el tratamiento del paciente.**

## Las funciones cognitivas

«Las funciones "cognitivas" son aquellas que nos permiten "obtener información" (sobre nosotros mismos, los demás o nuestro entorno)» (Mazeau, 2010: 32-38) [cita traducida]. Estas funciones son la base de nuestra capacidad para adquirir conocimiento, pensar, percibir el mundo, actuar e incluso para adaptarnos a diferentes situaciones.
Las funciones cognitivas son necesarias para la mayoría de nuestras actividades diarias (desplazarse, ir a la compra, salir con amigos...), en el aprendizaje escolar, el trabajo, las relaciones afectivas, etc.

## ÍNDICE

La evaluación neuropsicológica.....2
La evaluación neuropsicológica y las enfermedades neuromusculares .....4
Las funciones cognitivas .....6
La evaluación en la práctica..8
Consecuencias de la evaluación .....9

## Explorar el funcionamiento cognitivo

La neuropsicología analiza la relación entre el funcionamiento del cerebro, los procesos intelectuales y el comportamiento. Se ocupa de las alteraciones de las funciones cognitivas y sus consecuencias en el aprendizaje, las actividades intelectuales en general y el comportamiento.
La evaluación neuropsicológica es un examen que analiza el funcionamiento cognitivo de un paciente (niño o adulto) en un momento dado de su vida. En particular, en el momento en el que experimenta trastornos que podrían ser de origen cognitivo, por ejemplo, problemas de aprendizaje, de comportamiento o de interacción social. Por tanto, la evaluación permite saber si, en efecto, hay algún trastorno cognitivo detrás de estos síntomas y conocer su naturaleza. Además, identifica qué áreas cognitivas están afectadas, y cuáles no, y de qué forma lo están.
La evaluación la lleva a cabo un neuropsicólogo. Se trata de un psicólogo especializado en el estudio de las relaciones entre el cerebro, las funciones cognitivas y el comportamiento con formación específica para realizar dicho examen.

MÁS INFORMACIÓN

### ¿Qué es un trastorno cognitivo?

Los trastornos cognitivos son el resultado de la disfunción de una o varias áreas cognitivas (atención, memoria, lenguaje, praxias o capacidad de gesticular, percepción visoespacial y visoconstructiva y función ejecutiva). Estos trastornos que repercuten en diferentes actividades de la vida diaria, se manifiestan tanto en la población general, sin estar necesariamente asociados a una enfermedad, como en pacientes con ciertos diagnósticos a los que están ligados.

- **El deterioro cognitivo global** afecta a la totalidad del funcionamiento mental. Surge como consecuencia del incorrecto desarrollo de la estructura cerebral durante la maduración del cerebro, en la gestación o en los primeros años de vida y puede conllevar una discapacidad intelectual de mayor o menor grado. Asimismo, puede retardar o incluso impedir el desarrollo motor (moverse), del lenguaje (hablar) y/o social (dificultades o incapacidad de comunicarse con los demás).

- **Los trastornos cognitivos específicos** afectan a una o varias funciones cognitivas sin perjudicar el funcionamiento cognitivo global. Pueden afectar solamente a una pequeña parte de las funciones cognitivas sin influir en las capacidades intelectuales de forma global, manteniendo su buen nivel, sin que se manifieste una discapacidad intelectual. En función del área cognitiva afectada, las alteraciones pueden dificultar el aprendizaje escolar del niño (lectura, escritura, cálculo...) y también la vida diaria o profesional en los adultos (capacidad de organización, planificación y memorización o eficacia, entre otras). En ocasiones estos trastornos también pueden tener consecuencias en el comportamiento.

## **Descripción** de la evaluación

La evaluación neuropsicológica conlleva una entrevista clínica y una serie de pruebas estandarizadas. Sus resultados se recogen en un informe que evalúa la situación funcional de la persona.

• Durante la entrevista clínica, el neuropsicólogo interroga a la persona sobre sus dificultades y su repercusión en la vida diaria, en la familia, etc. Esta entrevista permite detectar cualquier problema psicológico subyacente o algún problema más profundo de comportamiento, social, etc.

• A continuación, una serie de pruebas estandarizadas permiten a la persona demostrar sus capacidades cognitivas. Para ello, le presentan tareas como observar imágenes y denominar lo que ve, trazar formas geométricas o memorizar listas de palabras, por ejemplo. Con estas pruebas se puede observar cómo se utilizan las capacidades intelectuales: memoria, atención, lenguaje, organización temporal o espacial, capacidad de interpretar una situación, de hacer comparaciones, de planificar estrategias de resolución de problemas, de analizar los errores cometidos, etc.

## **Evaluaciones** complementarias

La evaluación neuropsicológica puede complementarse con una evaluación logopédica, que consiste en un examen lingüístico completo: escrito, oral, léxico, etc. Además, una evaluación de terapia ocupacional permite estudiar el uso de las capacidades cognitivas en situaciones cotidianas y detectar las dificultades, por ejemplo, de percepción espacial o de habilidad gestual.

EN LA PRÁCTICA

### Pruebas generales y otras más específicas

Todas las pruebas neuropsicológicas se basan en el mismo principio: utilizar las capacidades cognitivas para recoger información, interpretarla y después procesarla para lograr un resultado. Se ajustan según grupo de población de referencia (niños o adultos de una misma franja de edad) y se actualizan según los avances del conocimiento en el ámbito de la cognición.

- **Las pruebas generales** o psicométricas analizan el conjunto de las funciones cognitivas (atención, memoria, praxias, lenguaje, percepción, capacidad visoespacial y función ejecutiva) para estudiarlas con detalle y ver si un área cognitiva está afectada. Evalúan la **eficiencia cognitiva (o intelectual) global**, concepto que hoy en día sustituye al de 'inteligencia' y que refleja la eficacia del funcionamiento intelectual de forma cuantitativa y cualitativa.
  - Las tres escalas más utilizadas son las de Wechsler: la WAIS-III (a partir de los 16 años), la WISC-IV (entre los 6 y los 16 años, 11 meses y 30 días) y la WPPSI (entre los 3 meses y medio y los 7 años, 3 meses y 30 días). Las escalas se dividen en dos subconjuntos de pruebas, mediante los cuales analizan **las competencias 'verbales' y 'no verbales'**. Las verbales estudian los conocimientos generales, el manejo del vocabulario y de las cifras, la comprensión de situaciones de la vida diaria o el razonamiento verbal. Las no verbales, la percepción visual aguda, la lógica, la construcción visoespacial, la capacidad estratégica ante una situación nueva, la capacidad de poner en práctica los conocimientos, etc.
  - Estas pruebas permiten calcular el cociente intelectual total (CIT), que valora con una cifra la eficiencia cognitiva global y ayuda a detectar si hay deficiencia intelectual global (cuando es inferior a 70). No obstante, es solo un índice y debe complementarse con los resultados de las pruebas que estudian detalladamente el funcionamiento cognitivo analizando las diferentes áreas cognitivas.
- **Las pruebas específicas** estudian un área cognitiva en profundidad; por ejemplo, la localización espacial, la atención dividida, la memoria de trabajo, la memoria a largo plazo, etc.

## **Análisis** cuantitativo y cualitativo

La evaluación neuropsicológica proporciona tanto una visión general como una descripción detallada del funcionamiento cognitivo y de sus alteraciones. Su resultado proporciona, por un lado, datos cifrados de cada prueba, que definen las capacidades del niño o del adulto en las diferentes áreas cognitivas conforme a unos patrones establecidos por un conjunto de población comparable (en edad y nivel académico). Aporta información cualitativa sobre cómo se utilizan los recursos cognitivos: en qué se apoya, las estrategias con las que procesa la información y se afrontan las dificultades, etc.

MÁS INFORMACIÓN

### Los trastornos específicos del aprendizaje

Se denominan trastornos cognitivos 'específicos' aquellos que afectan al aprendizaje escolar. Están provocados por alteraciones en aspectos específicos de las funciones cognitivas, por lo que no afectan a la capacidad intelectual global. Al interferir en el aprendizaje escolar, en especial de las habilidades fundamentales para el seguimiento de los estudios, pueden influir en la trayectoria escolar.

Se trata de trastornos diversos: las dislexias, trastornos de aprendizaje de la lectura y de su automatización; las disfasias, de la expresión oral del lenguaje; las dispraxias, de organización visual, de planificación y de gestualización; la disortografía, trastorno específico y crónico de la producción ortográfica; el discálculo, deficiencia del área lógico-matemática y el trastorno de atención con o sin hiperactividad (TDAH). Todos ellos se pueden detectar con una evaluación neuropsicológica en profundidad.

# LA EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA
## y las enfermedades neuromusculares

**En las enfermedades neuromusculares, el médico puede pedir que se lleve a cabo una evaluación neuropsicológica cuando el niño o el adulto presenta signos de tener una alteración cognitiva. En Francia, la evaluación la realiza un neuropsicólogo y normalmente tiene lugar en la consulta multidisciplinar neuromuscular. La identificación de algún trastorno neuropsicológico permite establecer un tratamiento cognitivo específico.**

### Los trastornos cognitivos en las enfermedades neuromusculares

Algunas enfermedades neuromusculares pueden presentar alteraciones cognitivas ligadas a la anomalía genética que las causa. Estas se pueden manifestar tanto desde la infancia como en la edad adulta, sin necesariamente afectar a todos los que tengan dichas enfermedades. En la infancia, se asocia en particular con la enfermedad de Steinert (DM1) y con la distrofia muscular de Duchenne. En la edad adulta, al igual que en la infancia, con la DM1, además de con ciertas enfermedades mitocondriales. En otras enfermedades neuromusculares estos trastornos están empezando a ser identificados, pero siguen siendo objeto de estudios para determinarlos con mayor precisión.

• En la enfermedad de Steinert, los trastornos cognitivos pueden implicar una discapacidad intelectual grave con problemas de comunicación y/o de interacción social, por ejemplo, dificultad para comunicarse con otros, expresar sentimientos, interpretar lo implícito en las relaciones o experimentar cambios de humor. En otros casos, puede conllevar alteraciones de ciertas funciones más específicas como la atención, la percepción visoespacial o la función ejecutiva, sin implicar una disminución de la capacidad intelectual global o, de producirla, es de tipo leve.

• En la distrofia muscular de Duchenne (DMD), la deficiencia cognitiva afecta de diferente forma a cada niño.
En algunos puede conllevar una situación de discapacidad intelectual. En otros, si bien no hay afectación del nivel intelectual global, se presentan déficits cognitivos específicos. Los trastornos cognitivos pueden afectar al lenguaje, a la memoria o a la lectura, entre otros. Además, hay una proporción significativa de trastornos específicos del aprendizaje como la dislexia, el discálculo o la disgrafía u otros como el trastorno de déficit de atención con o sin hiperactividad (TDAH). Algunos hombres jóvenes con DMD presentan también dificultades en la comunicación y socialización llamadas 'trastornos generalizados del desarrollo'.

### Consecuencias en la vida diaria

En niños, estas alteraciones pueden significar un retraso en el aprendizaje básico (lenguaje, autonomía o socialización) e incluso dificultades para el aprendizaje escolar. Pueden afectar a la adquisición de la lectura, reducir la capacidad de concentración o de localización en el espacio (percepción visoespacial) o también ralentizar el rendimiento, etc. Los problemas de comunicación y de interacción social se pueden manifestar ya en la edad temprana, por ejemplo,con problemas para entrar en contacto con el entorno, de aislamiento o ansiedad. En adultos, los trastornos pueden generar asimismo dificultad para organizarse en cualquier contexto (laboral, del hogar, etc.), planificar, orientarse en el espacio, mantener la atención necesaria e incluso para comunicarse con los demás, interpretar las emociones o adaptarse a cualquier situación. A veces, la persona, por las propias alteraciones, no es consciente de sus problemas, lo que dificulta el funcionamiento en su vida diaria.

### El interés de la evaluación neuropsicológica

• **Entender:** la evaluación neuropsicológica puede permitir objetivizar y explicar las dificultades cotidianas que no siempre entendemos y sobre las que, además, es difícil saber si se derivan de la enfermedad neuromuscular o bien del temperamento de la persona, de su 'falta de voluntad', etc. La evaluación neuropsicológica permite distinguir lo que está relacionado con la enfermedad de lo que no lo está.

• **Empezar una rehabilitación cognitiva específica:** en el caso de los niños, los circuitos neuronales en los que se

basan las funciones cognitivas son flexibles (plasticidad neuronal). Es decir, es posible optimizar el uso de los recursos cognitivos al favorecer la creación de nuevas redes neuronales.
En adultos, si bien presentan menor plasticidad neuronal que los niños, también es posible establecer un tratamiento cognitivo enfocado a mejorar el uso de los recursos y a conservar las capacidades existentes.

• **Compensar las dificultades:** aplicar un enfoque compensador en función de los resultados de la evaluación puede ayudar al niño en la vida diaria, escolar y en el hogar. Por ejemplo, con productos de apoyo como un ordenador adaptado, con un auxiliar técnico educativo para las actividades del colegio o con asistencia en casa.
En los adultos, la evaluación permite proponer soluciones para mejorar el puesto de trabajo, por ejemplo, productos de apoyo, ayudas humanas, horarios adaptados o la adaptación del puesto de trabajo.

• **Orientar:** en los niños, la evaluación ayuda a seleccionar el tipo de centro educativo que mejor se adapte a sus necesidades.
Por ejemplo, permite determinar si el niño está mejor en un centro ordinario con un acompañamiento aunque se sopesan otras opciones, o bien constatar que un centro escolar específico de educación especial puede ofrecerle condiciones más adecuadas a su situación (al programa escolar, al ritmo de aprendizaje, al acompañamiento, etc).
En los adultos, la evaluación proporciona argumentos a favor de un entorno laboral determinado (empleo ordinario o protegido) y permite preparar la transición a la vida adulta.

## ¿**Quién** lo propone?

• Generalmente, en Francia, quien solicita la evaluación neuropsicológica es el médico de la consulta multidisciplinar responsable del seguimiento del niño o del adulto, que puede ser neuropediatra, neurólogo, etc. La solicitud se basa en su observación clínica y en las de otros profesionales del equipo multidisciplinar neuromuscular, además de en las dificultades que el propio paciente o sus padres, en caso de niños, han señalado.
• La solicitud puede asimismo responder a la petición de un profesor o de un equipo sanitario escolar, que se ha planteado la posibilidad de que las dificultades detectadas por el alumno estén relacionadas con trastornos cognitivos, y de las que han informado a sus padres. La presencia de alteraciones puede revelar la existencia de ciertas enfermedades como la enfermedad de Steinert, sin que hayan sido previamente diagnosticadas.
• En Francia, los técnicos de inserción (TI) de los servicios regionales de AFM-Téléthon - en España los profesionales socio-sanitarios de las Entidades federadas a ASEM - también pueden concienciar sobre la necesidad de una evaluación para un adulto o un niño, informando de que es una opción interesante para las diferentes situaciones planteadas más arriba.

EN LA PRÁCTICA

### ¿Cuándo es necesaria una consulta y a quién dirigirse?

Hay varias situaciones que ponen de manifiesto la necesidad de consultar al médico:

- **Si su hijo** presenta problemas para aprender a hablar, a partir de los 3 o 4 años, o tiene dificultades en el colegio con la lectura o las matemáticas; si tiene problemas para situarse en el espacio, memorizar información, organizar ideas (razonamiento), para concentrarse o si es lento y se fatiga con facilidad. Asimismo si su comportamiento es desconcertante: si tiene mala relación con sus hermanos o muestra agitación, cólera, agresividad, ansiedad, si se aísla o inhibe. No obstante, la evaluación no puede ser demasiado temprana ni llevarse a cabo antes de que las funciones cognitivas estén desarrolladas. No es frecuente hacerla antes de que el niño esté en primaria (entorno a los 7 años), incluso en el caso de enfermedades neuromusculares.

- **Si usted mismo** experimenta dificultades en el trabajo o en su vida diaria. Por ejemplo, si presenta problemas para mantener la atención, organizarse o hacer varias cosas a la vez y estos afectan a su eficacia; o problemas para realizar dos tareas automáticas al mismo tiempo, como andar y hablar, y debe concentrarse primero en una y después en la otra; si a menudo se olvida de dónde están las cosas (las llaves, el coche...) o si le cuesta organizarse para las actividades cotidianas (hacer la compra u organizar sus documentos).

- **En Francia, el interlocutor es el médico** de la consulta multidisciplinar neuromuscular: hace un seguimiento del adulto o de su hijo (neuropediatra, pediatra o médico de medicina física y rehabilitación). Él informa sobre la evaluación y de ser necesario, deriva al neuropsicólogo del equipo multidisciplinar en su caso. En caso de no ser así, el médico deriva al paciente a otra consulta especializada en la que podrán atenderle. Se aconseja seguir siempre la recomendación realizada por el facultativo.
Las direcciones de las unidades neuromusculares en Francia están disponibles en el sitio web de AFM-Téléthon (www.afm-telethon.fr) y en su Servicio de Atención a las Familias (tel. +33 810 811 088 o +33 1 69 47 11 78).
- **En España, el interlocutor es el médico neurólogo** (adultos) **o el neuropediatra** (niños) en los servicios especializados de los hospitales generales.
Para los centros sanitarios de referencia en España (Ed. 2012) consultar el Mapa de Recursos Sanitarios para la atención a personas con Enfermedades Neuromusculares en http://www.asem-esp.org/base-de-datos/mapa-de-recursos-sanitarios/. Consultar también con su Entidad ASEM.

# LAS FUNCIONES COGNITIVAS

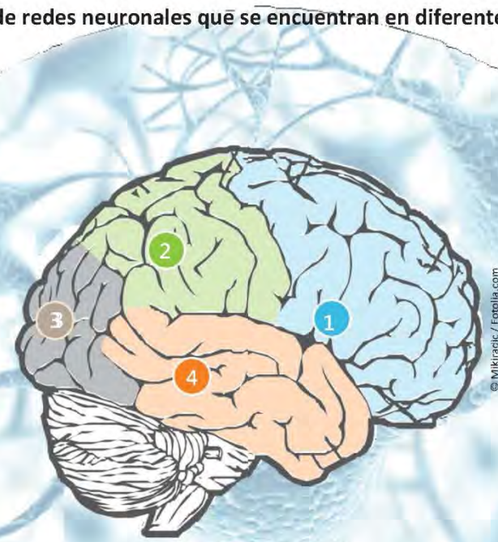
**Las funciones cognitivas funcionan gracias a un conjunto de nuestro cerebro. Las utilizamos cada día inconscientemente en la mayoría de las acciones que realizamos, tanto en las banales (como hacer la compra, buscar información y orientarse en la calle) como en las más complejas (como con los demás). Estas funciones nos permiten aprender a leer o a contar, ser eficaz en el trabajo y relacionarse, percibir, interpretar y utilizar la información que nos rodea de redes neuronales que se encuentran en diferentes zonas para transformarla**

## Zonas del cerebro implicadas en las funciones cognitivas

**Mediante diversas técnicas (diagnóstico por la imagen...) se puede visualizar la actividad cerebral mientras se realizan funciones cognitivas. Esto permite relacionar esquemáticamente una o más zonas anatómicas con determinadas tareas cognitivas.**

1. El lóbulo frontal, que comprende las redes neuronales de la parte delantera del cerebro, es el responsable de las funciones ejecutivas y de la atención.
2. El lóbulo parietal actúa en el reconocimiento del espacio, de los gestos y de algunos aspectos de la atención.
3. El lóbulo occipital interviene en el procesamiento de la información visual.
4. El lóbulo temporal es necesario para la memoria, la comprensión del lenguaje y la gestión de las emociones.

Todas estas zonas interactúan entre sí, dado que las redes neuronales que las constituyen están interconectadas. El cerebro funciona de forma globalizada.



© Mikiradic / Fotolia.com

## Funciones que cooperan

Las funciones cognitivas son complejas. Conforman una unión de diferentes competencias que funcionan conjuntamente en numerosas situaciones. Por ejemplo, cuando pedimos indicaciones para llegar a un lugar es necesario, de forma muy esquemática, usar **la atención** para concentrarse en las indicaciones que nos dan, **la memoria a corto plazo** para retenerlas, **la función visoespacial** para orientarse aplicando dichas indicaciones al espacio y **las funciones ejecutivas** para coordinarlo todo y, teniendo en cuenta el horario, ser capaces de adaptar la velocidad de la marcha para llegar puntual (planificación), aún parando en la panadería.

## La atención

Todas las actividades cognitivas no automáticas, en particular el aprendizaje escolar, emplean la atención de diferente forma.

- **La atención sostenida** permite concentrarse para finalizar una tarea compleja, por ejemplo, resolver un ejercicio de matemáticas, leer un libro con atención o cocinar un plato complicado.
- **La atención dividida** permite estar atento a dos tareas a la vez, entre otras, escuchar al profesor mientras se toma nota o redactar un texto atendiendo a la vez a su contenido y a la ortografía.
- **La atención selectiva** es la capacidad de elegir concentrarse en una tarea y no en otra, así como la de ceñirse a esta decisión (para lo cual también son necesarias las funciones ejecutivas).

## La memoria

Para memorizar la información, nuestro cerebro primero la **codifica** y después la **almacena** en la zona de la memoria que corresponda para poder **recuperarla** posteriormente.

- **La memoria a corto plazo**, en la que se engloba **la memoria de trabajo**, sirve para retener momentáneamente los datos necesarios para realizar una tarea, como recordar un número de teléfono en el momento de marcarlo o los números en un cálculo mental.
- **La memoria a largo plazo**, encargada de la información que hay que retener durante un largo periodo tiempo, está formada por varios subtipos:

- **La memoria episódica**, que almacena los datos dentro de su contexto, permite, por ejemplo, recordar haber escuchado una melodía.
- **La memoria semántica**, que guarda el conocimiento general, como las palabras, los datos geográficos, los sociales, los humanos o las características de los objetos. Es la que permite recordar, por ejemplo, quién es el compositor de la melodía.
- **La memoria procedimental**, que registra nuestras capacidades motoras o verbales, nuestra experiencia y nuestros automatismos sensoriales y motores, como conducir, tocar el piano, vestirse, comer y beber.

## Las funciones instrumentales

Nos dan acceso al mundo. **La percepción o gnosias**, como **la función visoespacial o visoconstructiva**, es la capacidad de percibir los elementos de nuestro entorno mediante los sentidos: el tacto, la vista, el olfato, el oído y el gusto. Además, permite representarlos mentalmente y entender qué son.

Las funciones visoespaciales permiten localizar y explorar los elementos visuales, la orientación y la situación de los elementos en el espacio. Son muy necesarias para leer, para lo que se automatizan tras alrededor de 3 o 4 años de aprendizaje. **La capacidad gestual** o praxias es la capacidad que tenemos para realizar y coordinar gestos con un objetivo específico, como coger algo o dibujar. Los gestos diarios como vestirse, comer o escribir, una vez que se aprenden, no requieren pensar en cómo hacerlos, es decir, se automatizan.

**El lenguaje** forma parte de las funciones instrumentales. Engloba la expresión y la comprensión oral y escrita, por ejemplo, la escritura, la lectura, la sintaxis, o el vocabulario.

## Las funciones ejecutivas

Sirven para realizar tareas complejas y no rutinarias. También están muy implicadas en el comportamiento, ya que nos permiten adaptar y controlar el habla, los pensamientos y la manera de responder a diferentes situaciones. Coordinan todas las demás funciones. **Integran aptitudes diversas** como las de razonar, conceptualizar, elaborar estrategias, organizarse o planificar, entre otras.

Además, permiten la flexibilidad mental, es decir, pasar de una tarea a otra, por ejemplo mantener la atención a lo largo de un trabajo sin distraerse con información ajena, o reprimir un comportamiento que no sea oportuno, la denominada capacidad de inhibición.

Las funciones ejecutivas nos capacitan para hacer dos cosas a la vez siempre que una de ellas sea automática. Por ejemplo, hablar mientras conducimos o mientras hacemos *footing*

# LA EVALUACIÓN en la práctica

**La evaluación neuropsicológica en las enfermedades neuromusculares sigue el mismo principio que una evaluación clásica. Normalmente se realiza en tres fases: la entrevista clínica, las pruebas y el análisis de los datos. Su duración es aproximadamente de dos o tres horas, tiempo necesario para una exploración de calidad.**

## La entrevista: describir los síntomas

Durante esta primera etapa de la evaluación neuropsicológica, el neuropsicólogo determina cuáles son las dificultades que existen, cuándo se manifiestan (en la escuela, en el trabajo, en casa...), sobre qué acciones repercuten, cómo se convive con ellas, o si son muy perjudiciales. La entrevista clínica es el momento en el que se explica qué sucede de forma concreta y también cuando se determina cuál puede ser la relación entre las dificultades neuropsicológicas, psicológicas, de comportamiento, etc.

## Las pruebas

Las elige el neuropsicólogo, de entre un conjunto de posibles recursos, en función de las características de la persona: su edad, lo que dice ella y el contexto de sus problemas, etc.

Estas pruebas proponen realizar diferentes actividades, como por ejemplo: reconocer imágenes; clasificar objetos o reproducir una figura geométrica en un papel o con cubos en el espacio; dibujar el trayecto de un punto a otro de un laberinto; memorizar una lista de palabras; escuchar y recuperar la información de una historia; buscar un intruso en una lista de palabras o en imágenes; o identificar de entre varias figuras las que son idénticas. En otros casos las pruebas se basan en el conocimiento adquirido y en la localización temporal o espacial, entre otras.

Las pruebas se realizan en un tiempo limitado, y no hay ninguna específica para las enfermedades neuromusculares.

De ser necesario, si los problemas motores lo requieren, el neuropsicólogo anticipará el inicio del tratamiento. Asimismo, podrá optar por dividir la prueba en varias sesiones, si el niño o el adulto se fatiga fácilmente.

## Dos grandes series de pruebas

Independientemente de las circunstancias, se realiza una primera serie de pruebas que explora el funcionamiento cognitivo global, tanto verbal como no verbal. Por ejemplo, la escala de Weschler o, a veces, el Miniexamen Cognoscitivo (MEC).

Después, el neuropsicólogo, basándose en los resultados de la primera serie de pruebas realizadas, propone otras específicas para las funciones que considera que pueden estar afectadas: la memoria de trabajo, la atención dividida, la atención sostenida, las capacidades visoconstructivas, la razón, la lógica, la analogía o, por ejemplo, la organización. Dado que ninguna de las pruebas se centra en una única función cognitiva, el realizar varias complementarias permite que, comparando los resultados, se identifiquen las dificultades cognitivas. Por este motivo, la evaluación lleva su tiempo; no se puede obtener la información necesaria solo con algunas pruebas. Para conseguir un diagnóstico neuropsicológico, la evaluación debe ser a la vez amplia y precisa.

## Resultados de la evaluación

La evaluación proporciona dos tipos de datos: datos numéricos, que se contrastan con los patrones generales validados, y datos cualitativos, que se centran en lo que hace la persona para conseguir un resultado. Asimismo, las observaciones realizadas por el neuropsicólogo durante las pruebas proporcionan información. También se deben tener en cuenta los elementos clínicos y la evolución del niño o del adulto.

EN LA PRÁCTICA

### Dificultad de las pruebas

El objetivo de las pruebas no es que sean difíciles. El neuropsicólogo las elige en función de la información que quiere comprobar según las dificultades cognitivas detectadas.

Mientras se realizan, el neuropsicólogo busca proporcionar, tanto al niño como al adulto, la confianza necesaria para que puedan utilizar sus capacidades. No obstante, hay que saber que es normal que no se consiga completar las pruebas o que no se superen todas ellas, ya que el objetivo es estudiar las capacidades lo más profundamente posible.

Puede darse el caso de que el paciente esté nervioso o inquieto ante la evaluación. Para saber en qué consisten las pruebas, no hay que dudar en preguntar al médico que solicita la evaluación o al neuropsicólogo cómo se desarrolla la evaluación, para qué se hace, etc.

### Comunicar **los resultados**

El informe de la evaluación destaca tanto los puntos fuertes o de apoyo del funcionamiento cognitivo como los puntos débiles.

El objetivo no es determinar si la persona es 'inteligente', sino cuáles son sus capacidades cognitivas en el momento de la evaluación y, en función de lo que esta evidencia, cómo actuar para mejorar su situación.

Cuando se comunican los resultados, el neuropsicólogo explica las primeras conclusiones al paciente o a sus padres y, en este caso, también se le explica al niño de una forma apropiada para su edad.

En esta fase, que supone un momento muy importante, el paciente recibe explicaciones sobre su situación. Esto puede ser un alivio al darse cuenta de que las alteraciones descubiertas pueden explicar sus dificultades, pero también puede resultar complejo de entender, sobre todo cuando existen dificultades neuropsicológicas graves.

### **Preguntar** todo lo que sea útil

Las conclusiones se recogen en un informe que se envía al paciente, a sus padres o al médico que solicitó la evaluación. Es importante que durante la rehabilitación se planteen todas las preguntas aún no resueltas. No hay que dudar en preguntar al neuropsicólogo, por ejemplo, cualquier palabra o explicación que no haya sido entendida para que la explique. También es el momento de comentarle las dudas sobre el futuro, las soluciones que se pondrán en marcha o cualquier otra inquietud. Asimismo, se le debe consultar cualquier duda que surja más adelante. Él podrá además concertar una cita telefónica o en la consulta después de la evaluación.

### **Confidencialidad** del informe

Como en todos los casos médicos, la información relativa a la evaluación es confidencial y está sometida al secreto profesional. Por ello no se pueden difundir los informes sin autorización de la persona involucrada o de sus representantes legales.
Este permiso es necesario asimismo para compartir la información con otros médicos, por ejemplo, con el equipo sanitario escolar.

## **CONSECUENCIAS** de la evaluación

**La información resultante de la evaluación permite orientar hacia un tratamiento cognitivo específico que incluya las medidas de compensación oportunas en el colegio, en el trabajo o en el hogar. La evaluación permite considerar la orientación escolar o profesional para encontrar las mejores soluciones.**

### **Tratamiento** cognitivo

Ayuda a niños, adolescentes y adultos a tener la máxima autonomía en sus actividades diarias o escolares. La rehabilitación puede realizarse en cualquier fase de la evolución de la enfermedad y adaptarse a cualquier situación. El tratamiento consiste en reeducar, dentro de lo posible, las funciones cognitivas débiles y en mantener las que funcionen correctamente para que sirvan como apoyo, así como en poner en práctica estrategias alternativas para afrontar las dificultades existentes (aprender otra manera de hacer algo).

### **Trabajo** a largo plazo

El abordaje cognitivo es un trabajo de larga duración. Suele precisar la colaboración de diferentes profesionales complementarios que trabajen en equipo y se encarguen de diferentes aspectos cognitivos: el neuropsicólogo, el logopeda, el terapeuta ocupacional y a veces un especialista en motricidad.
En Francia, el proceso se puede llevar a cabo en el hospital, con un médico privado o con el servicio de atención a domicilio (Sessad).
Generalmente, y es lo mejor, consiste en un trabajo global en el que colaboran todas las personas del entorno del paciente. Si se trata de un niño, los

miembros de su entorno escolar (profesores, educadores...) forman parte de la intervención para asegurar su continuidad en todos los ámbitos en los que se integra el niño.

Para lograr resultados hacen falta muchos meses, e incluso años, de rehabilitación, que combinen sesiones periódicas y constantes con entrenamiento, a veces, en casa. Al igual que sucede con la rehabilitación con fisioterapia que se utiliza para cuestiones ortopédicas, el abordaje cognitivo solo será eficaz si se lleva a cabo un seguimiento correcto.

## Herramientas de la reeducación cognitiva

Los profesionales disponen de numerosas herramientas.

**• Mejorar las funciones no eficientes**

Este método pretende mejorar el funcionamiento de las funciones menos eficaces. Se usa sobretodo en niños y adolescentes, ya que su plasticidad neuronal lo permite.

Su objetivo es proponer ejercicios centrados en determinadas capacidades para potenciarlas. Existe una enorme variedad de medios para abordar diferentes aspectos como la memoria de trabajo, la atención dividida, la atención selectiva o la puesta en práctica de estrategias, por ejemplo, juegos de cartas y ejercicios en papel o digitales.

**• Estimular las funciones eficientes**

Consiste en proponer técnicas para ejercitar las funciones cognitivas eficientes y mantener los puntos de apoyo cognitivos tanto en niños como en adultos. Es especialmente importante en estos últimos, ya que les resulta más difícil afrontar las alteraciones existentes. El profesional puede proponer ejercicios de lectura y, a continuación, contar la historia, para trabajar la memoria, o, por ejemplo, plantear problemas de lógica para mejorar el razonamiento.

**• Aprender procedimientos alternativos para evitar dificultades**

Consiste en buscar y aplicar, junto con el profesional, diferentes procedimientos para alcanzar los diferentes objetivos. Por ejemplo, aprender a usar una agenda para organizarse mejor, aprender a clasificar papeles o intentar resolver problemas organizando sus diferentes partes. También se puede intervenir en el colegio: usar métodos para resolver un ejercicio matemático de forma lógica o encontrar herramientas mnemotécnicas para retener la información.

## Las medidas de compensación

Su aplicación permite compensar las dificultades. En los niños puede consistir en la asignación de un auxiliar técnico educativo (ATE) que le acompañe y facilite su aprendizaje escolar en un centro ordinario. El niño también puede utilizar un ordenador u otros productos de apoyo para algunas tareas. Tanto en niños como en adultos, una ayuda humana en el desarrollo de actividades de la vida cotidiana ayuda a compensar las dificultades cognitivas en la organización diaria o en la participación social.

TESTIMONIOS

### El tratamiento cognitivo logopédico ayuda a recobrar la autonomía

«Soy logopeda en el hospital Rothschild de París (hospital de día), realizo la rehabilitación cognitiva de adultos con distrofia miotónica de Steinert, que me deriva el médico del hospital de día. Me baso en las conclusiones de la evaluación neuropsicológica de los pacientes para determinar los ejes principales de la intervención y también evalúo con los pacientes sus dificultades. A menudo les cuesta concentrarse, retener información u organizarse, entre otras cosas. La rehabilitación debe conseguir que consoliden sus puntos fuertes y que encuentren estrategias para actuar, a pesar de sus alteraciones. Además, en algunos casos, les ayudará a ser conscientes de dificultades que no saben que tienen pero que les afectan tanto a ellos como a su entorno. La rehabilitación se lleva a cabo en el hospital, normalmente durante 6 semanas, con 2 o 3 citas semanales en las que el paciente se reúne con diversos profesionales entre los cuales me encuentro.

A lo largo de estas sesiones, de alrededor de 45 minutos, propongo una serie de ejercicios adaptados a cada paciente. Por ejemplo: para trabajar la memoria y la concentración, leer un texto y repetir de forma precisa la información esencial o encontrar un recurso mnemotécnico para retener la información; para organizar el pensamiento, resolver un problema con lógica organizando las hipótesis en un cuadro; para mejorar la planificación diaria, aprender a usar una agenda para distribuir el tiempo o simular una situación en la que tenemos que organizar carpetas. Generalmente los pacientes realizan su entrenamiento en casa gracias a ejercicios o enlaces de internet que se les proporcionan, ya que, aunque durante seis semanas se puede impulsar el cambio, no es suficiente para consolidarlo, mientras que a largo plazo sí se puede progresar. Además, la rehabilitación se suele prolongar varios meses mediante la intervención de un logopeda externo y a veces con otra sesión en el hospital. Por último, se puede completar con otras propuestas, por ejemplo, algunos pacientes participan en pequeños grupos de 'estimulación cognitiva' que el neuropsicólogo organiza en el hospital, y otros tienen una rehabilitación cognitiva de terapia ocupacional».

[N. de la T.: Tanto este testimonio, como todos los demás del texto, recogen las palabras de personas que viven en Francia. Presentan experiencias y sistemas de actuación seguidos en este país].

En Francia, la obtención de estas medidas de compensación depende de la CDAPH o *Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées* (Comisión de derechos y la autonomía de personas discapacitadas).

En España, depende de las comunidades autónomas. Los organismos públicos de servicios sociales tienen convocatorias de ayudas económicas periódicas.

## La orientación escolar

Los resultados de la evaluación pueden proporcionar elementos que faciliten una mejor orientación escolar para el niño. Asimismo, pueden ayudar a adaptar ciertos aspectos de la misma no adecuados para su trayectoria escolar. En este ámbito es importante una buena comunicación entre los padres, el neuropsicólogo y los profesionales, para que sepan mejor qué se puede hacer, en qué puede mejorar y cómo.

TESTIMONIOS

### El abordaje cognitivo en terapia ocupacional consiste en práctica y manipulación

"Como terapeuta ocupacional en el hospital Raymond Poincaré de Garches (París), me encargo del tratamiento de algunos niños con una enfermedad neuromuscular que necesitan una rehabilitación cognitiva. En esta, se trabajan, de forma individual o grupal, diferentes áreas cognitivas como el razonamiento, la lógica, la observación, la planificación o la orientación espaciotemporal. Para ello hay que valorar la edad del niño y su nivel académico. Las sesiones pueden consistir en manipular objetos o en usar herramientas informáticas (cuando es más adecuado para el niño sobre todo a nivel motor, ya que no afecta al objetivo cognitivo que es en el que se centra la rehabilitación). También se tienen en cuenta las dificultades motoras del niño, ya que es posible que haya que adaptar los ejercicios. Modificar los juegos para que puedan ser manipulables es parte de nuestro trabajo. Por ejemplo, hemos adaptado un coche teledirigido para que un niño con poca movilidad en los brazos pueda moverlo con ayuda de interruptores. Esto nos ha permitido trabajar con él de forma lúdica las nociones espaciales 'delante', 'detrás', 'derecha' e 'izquierda'. Otros ejercicios, inspirados en la vida diaria, tienen por objetivo que aprenda a organizarse. Por ejemplo, le proponemos que prepare una tarta planificando los pasos uno por uno: hacer la lista de ingredientes, pensar qué hace falta comprar, etc. Durante la intervención se verifica que los aspectos adquiridos pueden aplicarse después en el colegio y en la vida diaria. En este sentido, es primordial la colaboración con los profesores y el logopeda, ya que permite evaluar el progreso del niño y detectar qué dificultades persisten. Así los objetivos de la rehabilitación cognitiva, pueden reajustarse en función de sus necesidades en la vida diaria y escolar."

MÁS INFORMACIÓN

### La rehabilitación cognitiva y las enfermedades neuromusculares

La rehabilitación cognitiva en las enfermedades neuromusculares se basa en los conocimientos similares y técnicas disponibles para otras enfermedades. La rehabilitación de las funciones cognitivas en las enfermedades neuromusculares no es muy común y hay pocos especialistas en el ámbito. No obstante, los profesionales especializados en el tratamiento de las funciones cognitivas en otras enfermedades saben adaptar sus conocimientos, herramientas y estrategias a los pacientes con enfermedades neuromusculares incluso sin conocerlas específicamente.

## Orientación laboral

Otro de los resultados de la evaluación puede ser la adaptación del puesto de trabajo. Por ello, es una oportunidad para reflexionar sobre cuál es la forma de trabajar que se adapta mejor a las capacidades de la persona: cómo organizar de otro modo sus tareas, su tiempo y su lugar de trabajo, en función del ámbito en el que se lleva a cabo (ordinario, adaptado o protegido). Las medidas de compensación laboral también pueden contribuir a que gestione mejor su profesión.

## El tratamiento psicológico

Se puede proponer para la persona o su entorno no solo cuando la enfermedad suponga dificultades sino también cuando los síntomas cognitivos lo precisen.

La ayuda psicológica permite hablar de lo que se siente ante estas situaciones, lo que puede contribuir a aceptarlas y gestionarlas. Asimismo, ayuda a reconocer que se padece una enfermedad; a permitirse expresar las dificultades emocionales, de relaciones sociales o de organización; ayuda a ver con cierta perspectiva todo lo que conlleva la enfermedad; a aliviar el sufrimiento y, a menudo, sirve para encontrar la fuerza para seguir adelante.

Es importante recordar que se puede acudir a un psicólogo en cualquier momento, sobre todo en los periodos más duros de la enfermedad, como puede ser la evaluación neuropsicológica y el anuncio de sus resultados.

## PARA SABER +

Francia: www.afm-telethon.fr

**Para entender mejor los trastornos cognitivos:**
http://www.coridys.asso.fr/

**Informes Saber y Entender, AFM-Téléthon:**
- *Soutien psychologique et maladies neuromusculaires*, 2009
- *Prévention et maladies neuromusculaires*, 2012
- *Les aides humaines a domicile*, 2013
- *Emploi et maladies neuromusculaires*, 2009
- *Scolarité et maladies neuromusculaires*, 2013

Documentos traducidos:
- Apoyo-psicologico-y-ENM_Saber-Entender_Informe-2014.pdf 2009
- prevencion-y-enfermedades-neuromusculares/ , 2012

Agradecimiento a todas aquellas personas que han participado en la elaboración de este documento, aportando su testimonio y su contribución fotográfica.

**Agradecimientos traducción:**
**Texto original**: AFM-Téléthon. Bilan neuropsychologique et NMM
http://www.myobase.org/index.php?lvl=notice_display&id=11910&opac_view=-1

**Traducción al español (2019):** María Estévez Rodríguez y Elena Sánchez Trigo (Universidade de Vigo) Vigo, España.
**Revisión experta:** Thais Pousada García (terapeuta ocupacional).
**Coordinación en España:** Jean Louis Bouvy
ASEM Galicia (Vigo-España) www.asemgalicia.com
para la Federación ASEM (Barcelona) www.asem-esp.org/
**Editada:** por Federación ASEM 2018ISSN: 2340-7824.
**Serie:** Saber y entender. Informes.

AFMTÉLÉTHON INNOVER POUR GUÉRIR
Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Évry cedex

Tel. : 33 (0) 1 69 47 28 28 - Fax : 33 (0) 1 60 77 12 16
Sede social: AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital - 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr

asem Federación Española de Enfermedades Neuromusculares
Declarada de Utilidad Pública

www.asem-esp.org
C/ Ter, nº20 Oficina 10, 08026 Barcelona
Tel. 934 516 544
Email: info@asem-esp.org

© AFM-Téléthon 01/2013 • ISSN : 1769-1850 • Rédaction : M.O. Schanen-Bergot • Validation : Nathalie Angeard, Claire-Cécile Michon • e-mail : myoinfo@afm.genethon.fr • Mise en page : a2i graphic • Impression : Taag 01 65 25 40 40