

Evaluación del funcionamiento ejecutivo en pacientes con ataxia espino-cerebelosa tipo 2 en estadio I

Liana Sánchez Cruz¹, Ana Karina Gutiérrez² y Aurora Mora Estrada³

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín, Cuba

² Hospital Clínico-Quirúrgico de Holguín. Holguín, Cuba

³ Hospital Militar de Holguín. Holguín, Cuba

Resumen

El funcionamiento ejecutivo representa los mecanismos implicados en la optimización de los procesos cognitivos para orientarlos hacia la resolución de situaciones novedosas. La afectación de este proceso constituye el déficit cognitivo más descrito en pacientes con ataxia espino-cerebelosa tipo 2 que limitan su capacidad adaptativa, por lo que se hace necesario el estudio de sus particularidades en función de los estadios clínicos de la enfermedad. Se realiza este estudio para caracterizar el funcionamiento ejecutivo en pacientes con ataxia espino-cerebelosa tipo 2 en estadio I a través de un diseño descriptivo. Los pacientes fueron evaluados con la batería de pruebas propuesta por J. Tirapu. Para ello se tomó una muestra de 30 pacientes diagnosticados con ataxia espino-cerebelosa tipo 2 en estadio I de la enfermedad atendidos en el Centro para la Investigación y Rehabilitación de Ataxias Hereditarias (CIRAH) en la provincia Holguín. Se obtuvo que los mecanismos del funcionamiento ejecutivo como el bucle fonológico, la función de actualización y mantenimiento de la información, la ejecución dual y la planificación se encontraron conservados. Se evidenciaron alteraciones en la agenda visuo-espacial y en las funciones del Sistema Atencional Supervisor (SAS) de mantenimiento/codificación, mantenimiento/manipulación, inhibición de estímulos irrelevantes y en la alternancia de sets cognitivos. Estas alteraciones se traducen en dificultades de estos pacientes para enfrentarse a situaciones cambiantes y no estructuradas del medio.

Palabras clave: agenda visuo-espacial - ataxia espino-cerebelosa tipo 2- bucle fonológico - funcionamiento ejecutivo - memoria de trabajo - sistema atencional supervisor.

Correspondencia con los autores: lsc@ucm.hlg.sld.cu

Artículo recibido: 16 de febrero de 2015

Artículo aceptado: 10 de agosto de 2015

Abstract

Executive functioning is the mechanisms involved in the optimization of cognitive processes to guide them towards solving novel situations. The involvement of this process is more cognitive deficits reported in patients with spinocerebellar ataxia type 2 adaptive capacity limit, so it is necessary to study its peculiarities in terms of the clinical stages of the disease. The aim of this investigation is characterizer the executive functioning in patients with spinocerebellar ataxia type 2. The study included 30 patients diagnosed with spinocerebellar ataxia type 2 ranked first clinical stage of the disease in the Centre for Research and Rehabilitation of Hereditary Ataxia in Holguin. A descriptive research was realized, by means of quantitative methodology and it Tirapu Battery. The mechanisms of executive functioning as the phonological loop, the function of update and maintenance of the information and the dual execution were preserved. Alterations in the visuospatial sketpach, in the maintenance/ coding, maintenance/handling and alternation of cognitive sets were revealed. These changes may result in difficulties for these patients to cope with changing situations and unstructured environment.

Key words: executive functioning - phonological loop - spinocerebellar ataxia type 2 - supervisory attentional system. - visuospatial sketpach - working memory

1. Introducción

La ataxia espino cerebelosa tipo 2 (SCA-2) representa el mayor grupo en el mundo de las enfermedades heredodegenerativas espino cerebelosas y se caracteriza clínicamente por ataxia de la marcha, disartria cerebelosa, dismetría y adiadocinesia (Velázquez et. al., 2001, 2009), la edad de inicio de la enfermedad oscila entre los 2 y los 65 años, con una media de 32 años y en el 80% de los casos ocurre el fenómeno de anticipación genética en la transmisión de padres a hijos. Una de las afectaciones más importantes para el paciente es la invalidez para deambular, que ocurre entre los 4 y 10 años después de empezar la enfermedad y la muerte se presenta entre los 12 a 25 años posteriores de su diagnóstico (Velázquez et al. 1998a, 1998b, 2000, 2001).

En Cuba existen 197 familias con ataxias hereditarias, siendo la SCA-2 la forma molecular más observada, el 70% de los enfermos se concentran en la provincia de Holguín, teniendo una prevalencia de 43 por 100.000 habitantes lo que la sitúa en la mayor tasa de enfermos en el mundo. (Velázquez et al. 1998, 2000, 2001, 2009)

En Cuba, la investigación de esta enfermedad se ha centrado en los últimos años en las características históricas, genéticas, epidemiológicas, clínicas, electrofisiológicas y neurológicas, quedando en segundo plano los aspectos neuropsicológicos, sin embargo, se reconoce que el aporte de esta neurociencia al conocimiento de la enfermedad es crucial para optimizar los tratamientos, la rehabilitación y contribuir a elevar la calidad de vida de los pacientes y sus

familiares.

A.R. Luria (1982) fue el primero en describir lo que sería conocido años más tarde por el término de funciones ejecutivas, definidas como los mecanismos del sistema cognitivo implicados en la anticipación, selección de objetivos, planificación y control de una conducta eficaz ante situaciones novedosas y complejas. Javier Tirapu propone un modelo explicativo, usado como referencia en esta investigación, para evaluar el funcionamiento ejecutivo a través del estudio de la serie de mecanismos implicados en la optimización de los procesos cognitivos para orientarlos hacia la resolución de situaciones complejas o novedosas, como son la memoria de trabajo como capacidad para mantener la información en línea, la orientación y adecuación de los recursos atencionales, la inhibición de respuestas inapropiadas en determinadas circunstancias y la monitorización de la conducta en referencia a estados motivacionales y emocionales del organismo (Tirapu-Ustárroz, & Muñoz Céspedes, 2005; Tirapu, Rios, & Maestu, 2012)

En el campo de la cognición en atáxicos, investigadores como Harding observaron déficits cognitivos en más del 25% de los pacientes con ataxias espinocerebelosas, específicamente disfunciones atencionales y ejecutivas (Klinke, Minnerop, Schmitz-Hübsch, Klockgether, Wüllner, & Helmstaedter, 2010). Estudios posteriores de Storey et al demostraron que en los pacientes con SCA-2 puede presentarse una severa disfunción fronto-subcortical identificada en el movimiento de los ojos, temblor postural, disfuncionalidad ejecutiva y demencia (Klinke et al. 2010). Además, se han identificado déficits en las funciones ejecutivas, la memoria verbal, algunas afectaciones en la memoria visual y la capacidad visoconstructiva (Botez & Botez, 1993; Geschwind, 1999; Klinke, Minnerop, Schmitz-Hübsch, Klockgether, Wüllner, & Helmstaedter, 2010).

La causa de estos cambios cognitivos no está claramente definida y aunque se han propuesto hipótesis no han sido concluyentes. (Trojano, Chiacchio, Grossi, & Pisacreta, 1998; Fragoso-Benítez & Rasmussen, 2002)

En los pacientes con SCA-2 se ha descrito el funcionamiento ejecutivo como el proceso más afectado de su sistema cognitivo limitando su habilidad de llevar a cabo tareas secuenciales o complejas en ambientes no estructurados, aunque esto no parece influir significativamente en sus actividades cotidianas. Estos resultados han abierto nuevas interrogantes sobre las particularidades del funcionamiento ejecutivo en los diferentes estadios clínicos por los que transitan los pacientes que poseen esta enfermedad (Botez & Botez, 1993; Burk, Globas, Bosch, Graber, Abele, Brice, et al, 1999). Por esta razón se decide realizar esta investigación con el objetivo de caracterizar el funcionamiento ejecutivo en pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 2 en estadio I.

2. Método

Participantes

La población de estudio estuvo conformada por 46 pacientes diagnosticados con ataxia espinocerebelosa tipo 2 clasificados en el primer estadio clínico de la enfermedad y la muestra quedó conformada por 30 pacientes que cumplieron los criterios de tener un diagnóstico genético y clínico de SCA-2, con una edad comprendida entre los 20 y los 60 años, con un tiempo de evolución de la enfermedad igual o mayor a 5 años y dar su disposición para formar parte del estudio (Tabla 1).

Tabla 1. Características de los sujetos del estudio

Variables	Media	Desviación típica
Sexo	11F/19M	-
Edad	39.90	8.684
Años de estudio	10.20	2.976
Edad de inicio de la enfermedad	28.57	6.637
Tiempo de evolución de la enfermedad	11.40	5.721

*La variable sexo se da en frecuencia.

Se excluyeron de la investigación aquellos pacientes que presentaban antecedentes patológicos personales o evidencia clínica de estado mental confusional, trastornos psicopatológicos (depresión, ansiedad), deterioro cognitivo o cuadro neurodegenerativo que impidiera la comprensión de las tareas a cumplir; que abandonaran el estudio por voluntad propia y los que presentaban déficits sensoriales (ceguera y sordera).

Materiales

Para la obtención de datos personales se empleó la revisión de historias clínicas y la entrevista estructurada.

Para la exploración de las funciones ejecutivas se utilizó la batería de evaluación de funciones ejecutivas (Tabla 2) propuesta por Javier Tirapu (Tirapu-Ustárroz, Muñoz Céspedes, Peregrín Valero, & Albeniz Ferreras, 2005; Tirapu J, Rios, & Maestu, 2012) que lista los siguientes subtests:

- Dígitos Directos de la Escala de memoria de Wechsler: evalúa el bucle fonológico, en tanto ofrece una medida de la capacidad de retención inmediata, la longitud del span, que expresa el número de elementos de la serie más larga que el sujeto es capaz de reproducir.
- Localización espacial de la Escala de memoria de Wechsler: evalúa la agenda visoespacial, a través de la medida de la memoria visual inmediata.
- Paradigma de Stenberg: esta prueba se utiliza para testar la

codificación/mantenimiento de la información en la memoria de trabajo cuando se saturan los sistemas esclavos: bucle y agenda.

- Paradigma N-Back: evalúa la capacidad del SAS para actualizar y mantener la información.
- Letras y Números de la Escala de memoria de Wechsler: evalúa la capacidad del SAS para mantener y manipular la información con la que está trabajando.
- Copia de figura de Rey + Fluencia verbal (animales): Evalúa la ejecución dual, que es la capacidad del SAS de trabajar con el bucle y la agenda simultáneamente.
- Tareas Go no Go: valoran la capacidad del examinado para evitar generar respuestas automáticas, suprimiendo la interferencia de estímulos habituales a la hora de controlar procesos reflejos o automáticos en favor de otros estímulos menos habituales (inhibición).
- Test de clasificación de cartas de Wisconsin: evalúa la alternancia cognitiva e incluye procesos de mantenimiento, inhibición y actualización de sets o criterios cognitivos.
- Mapa del zoo (BADS): Se emplea para la evaluación del proceso de planificación o de resolución de problemas.

Tabla 2. Instrumentos utilizados en la evaluación

Componentes	Dimensiones	Instrumentos
Bucle fonológico	Recuerdo inmediato verbal (span fonológico)	Dígitos Directos (Escala de memoria de Wechsler)
Agenda visuoespacial	Memoria visual inmediata (span visual)	Localización espacial (Escala de memoria de Wechsler)
Sistema Ejecutivo Central (SEC) o Sistema Atencional Supervisor (SAS)	Codificación/mantenimiento	Paradigma de Stenberg
	Mantenimiento/actualización	Paradigma N-Back
	Mantenimiento/manipulación	Letras y Números (Escala de memoria de Wechsler)
	Ejecución dual	Copia de figura de Rey + Fluencia verbal (animales)
	Inhibición	Tareas go-no go
	Alternancia de sets cognitivos	Test de clasificación de cartas de Wisconsin
Planificación	Procesos de planificación o de resolución de problemas	Mapa del zoo (BADS)

Para el análisis de datos y el procesamiento estadístico se empleó el paquete estadístico SPSS versión 11.5. Se utilizaron los estadísticos descriptivos y la distribución de frecuencia para procesar los datos. Para determinar si existía diferencia significativa entre los resultados de los indicadores se utilizó el estudio no paramétrico denominado prueba binomial, donde se aplicó una prueba de hipótesis para la diferencia de proporciones con un nivel de significación de $\alpha=0,05$.

Procedimiento

La selección de la población de estudio se realizó a través de la revisión del Registro de Pacientes, la revisión de Historias Clínicas y una entrevista a los pacientes en el Centro Internacional para la Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias.

La investigación, una vez realizada la selección de la población de pacientes, fue organizada en tres fases fundamentales, con varias sesiones de trabajo incluidas en cada fase. Una primera fase, implementada en enero del 2011, para la obtención de los datos sociodemográficos de cada paciente que conforma la población de estudio. Una segunda fase, realizada entre enero y marzo del 2011, para la administración de los test neuropsicológicos de exploración de las funciones ejecutivas y la obtención de los datos relativos al rendimiento de los pacientes en dichos test. Una tercera fase, efectuada a partir de abril del 2011, para el procesamiento de datos y el análisis estadístico del rendimiento mostrado por los pacientes en las pruebas para la exploración de las funciones ejecutivas.

La aplicación de los test para la exploración neuropsicológica de las funciones ejecutivas se realizó en dos sesiones de trabajo con cada paciente. Ambas sesiones se ejecutaron en locales bien iluminados, con bajos niveles de ruido, en horario comprendido entre las 9:00am y las 12:00pm del día y posibilidades mínimas de ser interrumpidos, con la presencia solamente del examinador y el examinado. Antes de iniciar la aplicación de los test se comprobó el estado psíquico de los pacientes para desechar variables que pudieran interferir en la realización de las técnicas como la fatiga, la somnolencia y la ansiedad. Cada sesión tuvo una duración aproximada de 50 minutos y se declararon recesos en función de la observación del evaluador. Para cada técnica se le proporcionó al evaluado los medios necesarios, explicándole la importancia de la efectividad sobre la velocidad en las técnicas que así lo requerían para evitar la presión por el tiempo. Se respetó las consignas y el protocolo de aplicación propuesto por J. Tirapu para estas técnicas.

El análisis estadístico empezó con la conformación de una base de datos utilizando el Paquete Estadístico para las Ciencias Sociales versión 11.5 (SPSS - sigla en inglés), donde se codificaron y registraron todos los datos obtenidos por cada una de las variables sociodemográficas así como los resultados mostrados por los pacientes durante la ejecución de los test neuropsicológicos. Después se procedió a realizar el análisis estadístico descriptivo de los datos obtenidos mediante una Distribución de Frecuencias. En un tercer momento se procedió a la realización de la prueba binomial para someter a un análisis de significación estadística de las diferencias entre los

resultados obtenidos, con un valor de $\alpha = 0,05$. Esto permitió la conformación de la tabla que refleja la significación de la diferencia estadística entre los resultados.

3. Resultados

Para alcanzar el objetivo planteado en este trabajo se procedió a la evaluación de los componentes de la memoria de trabajo (bucle fonológico, agenda visuoespacial, Sistema Atencional Supervisor) y la planificación, como subprocessos que están en la base del funcionamiento ejecutivo.

El estado del bucle fonológico se evaluó con la aplicación de la técnica de dígitos directos, resultando que con mayor frecuencia los pacientes pueden reproducir una lista igual o mayor a 5 dígitos, que representa un 56,7% del total de la muestra, resultado no significativo estadísticamente pero que apunta hacia una conservación del funcionamiento del componente evaluado (Tabla 3).

La evaluación de la agenda visuoespacial se realizó con la técnica de localización espacial, que mide el span de memoria visual. Los resultados de los pacientes que pudieron reproducir menos de 5 estímulos tuvieron una frecuencia de 24, para un 80% del total de la muestra, resultado estadísticamente significativo y que muestra una afectación de este componente de la memoria de trabajo (Tabla 3).

Como parte del Modelo de J. Tirapu se evaluó otro componente de la memoria de trabajo: el Sistema Atencional Supervisor (SAS), a través de sus seis funciones principales: codificación/mantenimiento de la información; mantenimiento/actualización de la información; mantenimiento/manipulación de la información; ejecución dual (bucle y agenda trabajando simultáneamente); inhibición de estímulos irrelevantes y la alternancia cognitiva.

El proceso de codificación/mantenimiento mostró un déficit notorio en los pacientes con la enfermedad, ya que el 83% pudieron mantener activados menos de 4 estímulos, resultado significativo desde el punto de vista estadístico (Tabla 3).

La técnica de letras y números en la escala de memoria de Wechsler permitió conocer cómo se comporta el mantenimiento y la capacidad de manipulación de la información en los pacientes. Los datos obtenidos muestran que en el 60% de los casos los sujetos no pudieron manipular más de 3 estímulos, lo que conllevó a una pérdida de la información con la que estaban trabajando. Este resultado es estadísticamente relevante y representa una alteración en la capacidad de SAS para mantener y manipular la información (Tabla 3).

Asociado al proceso anterior se encuentra el relacionado con la capacidad para actualizar y mantener la información, evaluado a través del Paradigma N-Back y donde el 97% de los sujetos fueron capaces de cumplir exitosamente la realización de la prueba, por ciento significativo estadísticamente (Tabla 3).

Los resultados de la técnica empleada para la evaluación de la ejecución dual no evidencian alteraciones del proceso, justificado en que un 83% de los pacientes, pese a las dificultades motoras que presentan asociadas a la enfermedad, realizaron de

manera exitosa las demandas de la tarea. Este resultado es significativo estadísticamente ($P=0,000$) (Tabla 3). Es decir, se mantiene conservada la capacidad para trabajar de manera sincrónica con la información verbal y visual.

Las tareas Go-no go se utilizaron para evaluar la inhibición de las funciones motoras en los pacientes con SCA-2 y en sus resultados se observó que un 60% realizó la tarea con errores (Tabla 3), dato que no muestra una significación asintótica representativa.

El WCST es un test que evalúa la alternancia cognitiva y que incluye procesos de mantenimiento, inhibición y actualización de criterios cognitivos. En la realización de la prueba un 63,3% de los pacientes pudieron completar menos de 4 categorías, de un total de 6 que presenta la prueba, resultado estadísticamente significativo y que evidencia las dificultades para cambiar el set cognitivo cuando el “feedback” que recibieron les indicó que era necesario (Tabla 3). Este resultado se combina con el dato de que el 90% de los pacientes tuvieron que realizar los 128 ensayos y no pudieron completar las seis categorías, observándose un número importante de errores perseverativos en la mayoría de los casos.

En la evaluación de la planificación un 63,3% de los pacientes obtuvieron una puntuación superior a 4, que se corresponde con una conservación de la función de planificación. Las respuestas correctas presentaron una mediana de 6, que representa un adecuado cumplimiento de los lugares a visitar, en tanto el promedio de errores fue de 1,7, desglosados en perseveraciones, adiciones y omisiones, alcanzando en todos los casos proporciones inferiores a 0,5. Estadísticamente la diferencia entre los resultados no es significativa, pero apunta a una conservación en la capacidad de planificación de una tarea en los pacientes de SCA-2 (Tabla 3).

Tabla 3. Integración de estados de los componentes de las funciones ejecutivas en pacientes con SCA-2

Técnica	Categoría Alterado		Categoría No Alterado		Significación Asintótica P (basada en la aproximación Z)
	Frecuencia	%	Frecuencia	%	
Dígitos Directos	13	43,3	17	56,7	0.422
Dígitos y Letras	18	60,0	12	40,0	0.021
Localización Espacial	24	80,0	6	20,0	0.001
N - Back	1	3,3	29	96,7	0.000
Go - No go	18	60,0	12	40,0	0.362
Stenberg	25	83,3	5	16,7	0.000
Ejecución Dual	5	17,0	25	83,0	0.000
Zoo Map	11	36,7	19	63,3	0.070
WCST	19	63,3	11	36,7	0.000

4. Discusión

La adecuada actividad del bucle fonológico, la agenda visuoespacial, el Sistema Atencional Supervisor y la planificación es una condición necesaria, aunque no suficiente, para un buen funcionamiento ejecutivo, en tanto permite al individuo el mantenimiento de la información con la que se opera para la resolución de las situaciones novedosas y la creación de diferentes alternativas de respuestas.

Aunque la literatura científica no muestra investigaciones exhaustivas de las funciones ejecutivas en pacientes con Ataxia espinocerebelosa tipo 2 que podamos comparar con los resultados de este trabajo (Burk, Globas, Bosch, Graber, Abele, Brice, et al., 1999), se emplearon algunas investigaciones que se han realizado en enfermedades que se agrupan dentro de la clasificación de Trastornos del Movimiento (Giu Zaldívar, 2011; Le Pira, Zappala, Saponara, Domina, Restivo, Reggio, et al., 2002; Muñoz Casado & Osuna Benavides, 2007; Abel, Stein, Pereyra, Nano, Arakaki, Garretto, et al., 2006).

El bucle fonológico es un proceso de control basado en el repaso articulatorio y actúa como un sistema de almacenamiento que permite utilizar el lenguaje subvocal para mantener la información en la conciencia durante el tiempo deseado (Tirapu, Rios, & Maestu, 2012). La conservación de este subproceso en los pacientes estudiados implica que en el estadio I de la SCA-2 no se afecta el tamaño del span verbal, por lo que en la ejecución de tareas verbales presentan un rendimiento adecuado que les permite la solución efectiva de estas.

Estos resultados son equiparables con otros estudios realizados en el contexto internacional como el de K. Burt (Burk, Globas, Bosch, Graber, Abele, Brice, et al., 1999) en pacientes europeos con SCA-2, donde el span fonológico se mantuvo con una media de 5.9, evidenciando que no existen diferencias significativas con los resultados de sujetos no enfermos. Por otra parte, estudios realizados en Enfermedad de Parkinson (esta y las SCA-2 se clasifican como trastornos del movimiento) en la provincia Holguín, Cuba (Giu Zaldívar, 2011) no evidencian alteraciones de este subcomponente de la memoria de trabajo en pacientes con dicha enfermedad.

Por otra parte, la alteración de la agenda visuoespacial en el estadio I de la enfermedad impacta de manera directa en la planificación y ejecución de tareas espaciales, la estabilidad y permanencia de la percepción visual, la orientación en el espacio y la direccionalidad de los movimientos espaciales. Esto se asocia con las dificultades en tareas visoconstructivas identificadas por Harding y Storey (Klinke, Minnerop, Schmitz-Hübsch, Klockgether, Wüllner, & Helmstaedter, 2010) en sus pacientes. Además se vincula con los síntomas motores que presentan los pacientes atáxicos como la incoordinación visomotora y la pérdida del equilibrio, es decir, el déficit no se origina solamente en el componente motor, sino que lo antecede un subproceso ejecutivo afectado que interfiere con la adecuada realización de tareas visuoespaciales (Rosenblum, 2013).

Pese a que el bucle fonológico y la agenda visuoespacial no se consideran

procesos ejecutivos, su buena actividad es una condición necesaria para una buena ejecución. Los resultados obtenidos en la evaluación de estos dos componentes evidencian una conservación del primero en contraposición con una afectación del segundo. Esto puede asociarse a la presencia de movimientos sacádicos enlentecidos propios de esta patología que perturban la percepción visuoespacial, ya que el mantenimiento de la información visual demanda de mayores recursos cognitivos que el mantenimiento de la información verbal, haciendo más susceptible la afectación al componente encargado de almacenar la información visual. (Rodríguez-Labrada et al., 2011).

Otro componente de la memoria de trabajo es el SAS, un sistema atencional operativo, que aunque no contiene información, trabaja con los contenidos de la memoria. La alteración en las funciones de codificación/mantenimiento y mantenimiento/manipulación se traduce en que los pacientes con esta patología presentan dificultades para mantener activa y transformar la información, tendiendo a ser incompleta y susceptible a pérdida de datos importantes para el procesamiento cognitivo. Es esperable, entonces, que sus soluciones a las demandas del medio sean parciales y poco estructuradas.

En contraste, la función mantenimiento/actualización se encuentra conservada, lo que significa que no presentan dificultad para reconocer si un determinado estímulo les fue presentado con anterioridad, cumpliendo con diferentes niveles de exigencia de actualización durante el proceso de mantenimiento de la información. Aunque no se encontraron estudios que evaluaran las funciones antes presentadas y no fue posible comparar los resultados; pudiera conjeturarse acerca de que la actualización demanda menos recursos cognitivos al no depender directamente de las reservas vivenciales así como de las capacidades creativas del individuo, pero este estudio no alcanza a dar una explicación plausible.

Otra de las funciones conservadas del SEC/SAS es la capacidad de trabajar con el bucle fonológico y la agenda visuoespacial de manera paralela. Algunos estudios (Burk, Globas, Bosch, Graber, Abele, Brice et al, 1999; Le Pira, Zappala, Saponara, Domina, Restivo, Reggio, et al., 2002) han señalado un déficit en la ejecución dual de tareas en pacientes con enfermedades neurológicas. Sin embargo, los resultados de este trabajo no evidenciaron alteraciones en este proceso, lo que pudiera justificarse dado que los pacientes estudiados se encuentran en el primer estadio de la enfermedad y no presentan alteraciones cognitivas importantes, aunque puede esperarse un declive de esta función a medida que avance la enfermedad. Se valora la idea de alteraciones cognitivas presintomáticas pero no hay resultados que avalen esta tesis (Velázquez, Sánchez, Santos, Almaguer, Escalona, & Rodríguez, 2009; Burk, Globas, Bosch, Graber, Abele, Brice, et al., 1999).

El deterioro de la inhibición no resultó estadísticamente significativo, aunque es un indicador de la afectación de la función y su acentuación en el transcurso a otros estadios clínicos. La función de inhibición es la encargada de desactivar la información que no es necesaria en el procesamiento cognitivo, por lo que la afectación de esta función en los pacientes con SCA-2 se traduce en dificultades para

centrar todos los recursos en la realización de la meta cognitiva, dando lugar a la aparición de interferencias que conlleva a una contaminación de la información que se está procesando y en la ejecución de la respuesta seleccionada.

En la evaluación de la alternancia cognitiva se evidenció que los pacientes estudiados presentan déficits en la flexibilidad cognitiva y en la capacidad de inhibición, que se traduce en dificultades para alternar cognitivamente de una tarea a otra y en la aparición de fallos frecuentes en las respuestas a las exigencias del medio. Resultados similares son reportados en estudios realizados en otros subtipos de ataxia y en la Enfermedad de Parkinson (Muñiz Casado & Osuna Benavides, 2007; Abel, Stein, Pereyra, Ñano, Arakaki, Garretto, et al., 2006). En esta última los pacientes producen menos categorías correctas y un alto número de errores perseverativos, así como los pacientes con Enfermedad Cerebelosa muestran una disminución significativa en el número de categorías completadas y en la capacidad para mantener el set (Le Pira, Zappala, Saponara, Domina, Restivo, Reggio, et al., 2002).

Hasta aquí, en la evaluación del SAS se encontraron afectaciones en cuatro de sus funciones, que influyen negativamente en la calidad de la codificación de la información que se procesa, en la elaboración de posibles alternativas de respuesta y por tanto en la toma de decisiones. Estas dificultades se asocian a una pérdida de la información con que se está trabajando, a un aumento del tiempo de reacción de estas personas a las situaciones que enfrentan y a un enlentecimiento de la velocidad de procesamiento de la información, aspectos que esbozan un perfil cognitivo del funcionamiento ejecutivo en pacientes con ataxia.

Otro de los subprocesos implicados en el funcionamiento ejecutivo es la planificación, en tanto permite coordinar los recursos del sistema cognitivo en función de las tareas a realizar. En estos pacientes, pese a tener alterados subcomponentes necesarios para un buen funcionamiento ejecutivo se mantiene conservada la capacidad de planificación, en tanto son capaces de elaborar conductas adaptadoras que respondan a la demanda del medio. Pese a que los resultados de la planificación fueron correctos en su mayoría, la observación de la tarea realizada por los pacientes permitió conocer dificultades en el trazado de alternativas concretas de solución, demora en el trazado de estrategias mentales y torpezas en la solución del laberinto, cuestiones que dadas las alteraciones encontradas, pueden constituir indicadores tempranos de futuras alteraciones en este subproceso.

Cabe esperar que las alteraciones en el funcionamiento ejecutivo identificadas en este estudio evolucionen hacia un mayor deterioro en la medida que avanza la enfermedad, con la consabida afectación a la calidad de vida de estos pacientes.

5. Conclusiones

En los pacientes con Ataxia espino-cerebelosa Tipo 2 en estadio I estudiados fueron identificadas alteraciones significativas estadísticamente en diferentes componentes implicados en el funcionamiento ejecutivo como la agenda visuoespacial, el

mantenimiento/codificación, el mantenimiento/manipulación y la alternancia cognitiva.

Dichas alteraciones están en los componentes que sirven de base a las funciones ejecutivas, por lo que deterioran la calidad de la anticipación, la selección de objetivos, la planificación y la monitorización, provocan dificultades en los pacientes con SCA-2 para responder con éxito a las demandas nuevas y complejas en situaciones no estructuradas que les impone el medio, sin embargo, estas alteraciones no conllevan afectar de forma total el proceso ejecutivo, lo que es apreciable por el hecho de que se mantienen funcionales y pueden desarrollar con normalidad las actividades de la vida cotidiana.

Cabe esperar que en la medida en que la enfermedad avanza y el paciente transita a nuevos estadios clínicos, el deterioro del funcionamiento ejecutivo sea más consistente e intenso, afectando su actividad y su relación con el medio.

Bibliografía

Abel, C., Stein, G., Pereyra, S., Ñano, G., Arakaki, T., & Garretto, N. e. (2006). Estudio Comparativo de las funciones ejecutivas entre pacientes con enfermedades de Parkinson y pacientes con enfermedades degenerativas cerebelosa. *Arq.Neuro-Psiquiatr.*, 814-823.

Botez, T. & Botez, M. (1993). Cognitive behavior in hereditary degenerative ataxias. *Eur Neurol.*

Burk, K., Globas, C., Bosh, S., Graber, S., Abele, M., & Brice, A. e. (1999). Cognitive deficit in spinocerebellar ataxia 2. *Brain.*

Fragoso, B., & Rasmussen, A. (2002). Aspectos neuropsicológicos de las ataxias espino-cerebelosas autosómicas dominantes. *Salud Mental*, 25(5).

García Molina, A., Tirapu Ustárriz, J., Luna Lario, P., Ibañez, J., & Duque, P. (2010). ¿Son lo mismo inteligencia y funciones ejecutivas? [Versión electrónica]. *Revista NEUROL*, 50, 738-746.

García, M., Rios, & Peregrin. (2011). Funciones Ejecutivas. En O. Bruna, T. Roin, M. Puyuelo, C. Junqué, & A. & Ruano, *Rehabilitación Neuropsicológica* (Eds.) (págs. 109-129). Barcelona: Elsevier Masson.

Geschwind, D. (1999). Focusing attention on Cognitive Impairment in Spinocerebellar Ataxia. American Medical Association. *ARCH NEUROL*, 56(22).

Giu Zaldívar, Y. (2010-2011). *Caracterización neuropsicológica de los pacientes candidatos a cirugía funcional de Parkinson*. Trabajo de Diploma. Hospital Clínico Quirúrgico, Holguín, Cuba.

Klinke, I., Minnerop, T., Schmitz, T., Klockgether, T., Wülner, U., & Helmstaedter, C. (2012). Neuropsychological Features of Patients with spinocerebellar Ataxia (SCA) types 1, 2, 3 and 6. *Springer* (Germany).

Le Pira, F., Zappala, G., Saponara, R., Domina, E., Restivo, D., & Reggio, E. (2002).

Cognitive findings in spincerebellar ataxia type 2: relationship to genetic and clinical variables. *Journal of the Neurological sciences* 201, 53-57. Disponible en: [http://www.elsevier.com/locate/jns.PII:S0022-510X\(02\)00194-6](http://www.elsevier.com/locate/jns.PII:S0022-510X(02)00194-6).

Luria, A. (1982). *Las funciones corticales superiores del hombre*. La Habana, Cuba: Editorial Científico-Técnica.

Muñiz Casado, J., Osuna B. (2007; 18 Suplemento especial.I). Estudio de las funciones ejecutivas en pacientes con enfermedades de Parkinson en fase inicial. *MAPFRE MEDICINA*, 46-53.

Rodríguez Labrada, R., Velázquez Pérez, L., Seigfried, C., Canales Ochoa, N., Auburger, G., & Medrano Montero, J. (15 de Jul de 2011). Saccadic latency is prolonged in Spinocerebellar Ataxia type 2 and correlates with the frontal-executive dysfunctions. *Journal of the Neurological Sciences*, 306 (1-2), 103 (7).

Rosenblum, S. (26 de Jun de 2013). Handwriting measures as reflectors of executive functions among adults with Developmental Coordination Disorders (DCD). *Psychol*, 4, 357.

Tirapu-Ustárriz, J., & Muñoz Céspedes, J. (2005). Memoria y funciones ejecutivas. *Rev NEUROL*, 41(8), 475-484.

Tirapu-Ustárriz, J., Muñoz Céspedes, J., Peregrín Valero, C., & Albeniz Ferreras, A. (2005). Propuesta de un protocolo para la evaluación de las funciones ejecutivas. *Revista NEUROL*, 41(3), 177-186.

Tirapu, J., Rios, M., & Maestu, F. (2012). *Manual de Neuropsicología* (2da ed). España: César Viguera.

Trojano, L., Chiacchio, L., Grossi, D. & Pisacreta, AI. (1998). Determinants of cognitive disorders in Autosomal Dominant Cerebellar Ataxia type 1. *Journal of the Neurological Sciences*, 157: 162-167.

Velázquez, L., et al. (1998). Características electrofisiológicas en familiares asintomáticos de enfermos con ataxia espinocerebelosa tipo 2. *Revista NEUROL*, 27(160), 955-963.

Velázquez, L., et al. (1998). Evaluación neurofisiológica en pacientes afectados por ataxia espinocerebelosa tipo 2. *Revista NEUROL*, 27(160), 921-926.

Velázquez, L. G. (2001). Epidemiología de la ataxia hereditaria cubana. *Revista de Neurología*, 32(7), 606-611.

Velázquez, L., García, R., Santos, N., Paneque, M., Medina, E., & Hechavarría, R. (2001). Las ataxias hereditarias en Cuba. Aspectos históricos, epidemiológicos, clínicos, electrofisiológicos y de neurología cuantitativa. *Revista de Neurología*, 32 (1): 71-76.

Velázquez, L., Medina, E., Álvarez, A., Santos, N., García, R., & Olivero, N. e. (2000). Estudio clínico-neurofisiológico de 70 enfermos con ataxia espinocerebelosa tipo 2. *Revista NEUROL*, 30(2), 109-115.

Velázquez, L., Sánchez, G., Santos, N., Almaguer, E., Escalona, K., & Rodríguez, R. (2009). *Las ataxias hereditarias en Cuba: Insights into SCA2 founder effect in Holguín*. Obtenido de <http://www.elsevier.com/locate/neulet>.