

ESTUDIO EXPERIMENTAL CRUZADO INCOMPLETO DE LA ANOSOGNOSIA DE LA HEMIPLEJIA BASADO EN LA OCUPACIÓN Y LA ESTIMULACIÓN DE LAS NEURONAS ESPEJO

Institut Universitari de Neurorehabilitació Guttmann
Univerdad Autónoma de Barcelona

Máster Universitario en Neurorrehabilitación
2019-2020

TRABAJO DE FIN DE MÁSTER
1ª EDICIÓN

Autora: Helena Llorente Blasco

Tutor: Dr. Josep M. Tormos Muñoz

Fecha: 31/05/2020

ÍNDICE

0. Introducción	1
Parte 1: Antecedentes	
1.1. Origen de la AH	2
1.2. Teorías neuropsicológicas	3
1.3. Características neuroanatómicas	5
1.4. Características sintomáticas	7
1.5. Evaluación de la AH	8
1.6. Intervención	11
Parte 2: Fundamentación de la AH	
2.1. Modelo Cognitivo Reticular explicado por Fuster (2010)	14
2.2. Sistema amígdalo-hipocampal: sistema límbico explicado por Kandel (2000)	15
2.2.1. Sistema emocional	15
2.2.2. Sistemas mnésicos	16
2.3. Teoría de Redes Small World explicada por Liao, Vasilakos y He (2017)	19
2.4. Caracterización de la plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (2010)	21
2.5. Fundamentos de la AH en función de los modelos anteriores	23
Parte 3: Rehabilitación de la AH	
3.1. Sistema de Neuronas Espejo explicado por Rizzolatti y Craighero en 2004 (13)	28
3.2. Task Oriented Approach	29
3.3. Terapia Cognitiva-Conductual	30
3.4. Fundamentos de la rehabilitación de la AH	30
3.5. Propuesta de Intervención específica de la AH desde la Terapia Ocupacional	33
3.5.1. Objetivos	34
3.5.2. Muestra	34
3.5.3. Valoración	35
3.5.4. Intervención	36
3.5.5. Diseño de la Intervención	37
3.5.6. Posibles complicaciones del proyecto	38
3.5.7. Variabilidad y eficacia del proyecto	38
4. Conclusiones	40
5. Bibliografía	42
6. Anexo 1:	45

0. Introducción

La anosognosia de la hemiplejia (AH) es definida como una alteración en la percepción del deterioro motor después de un daño cerebral adquirido (DCA) (1,2). Sin embargo y a pesar de que en los últimos años se han realizado varios estudios para entender su complejidad, actualmente sigue siendo un misterio. Algunos ejemplos de ello son: la multitud de teorías neuropsicológicas que en los últimos 100 años han intentado explicar este trastorno, la variabilidad de la prevalencia registrada de la AH entre el 7% y el 77% (1,3) y la no existencia de una prueba de valoración estandarizada e integral que evalúe la AH (4).

De hecho, la AH es un problema real que actualmente está asociado a una mala rehabilitación y a un mal pronóstico funcional (1,2,4–8), por lo que es necesario comprender mejor este trastorno y generar estrategias de intervención adecuadas a su complejidad. Con este fin, este proyecto final de máster está dividido en tres partes. En la primera se revisan los antecedentes bibliográficos de la AH hasta el día de hoy, explorando sus orígenes, las teorías psicológicas de la AH más relevantes, sus características neuroanatómicas, las características sintomáticas con las que se relaciona, los métodos de evaluación de la AH y los últimos avances en su intervención.

La segunda parte está dedicada a la elaboración de una nueva teoría de la AH fundamentada en las teorías neuropsicológicas más relevantes: el Modelo Cognitivo Reticular explicado por Fuster (9), el Sistema Amígdalo-Hipocampal explicado por Kandel (10), la Teoría de Redes Small World según Liao, Vasilakos y He (11) y la Caracterización de la Plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (12).

Finalmente, la tercera y última parte consta de dos apartados. El primero consiste, por un lado, en la revisión de tres modelos de intervención: el Sistema de Neuronas Espejo de Rizzolatti y Craighero (13), el Task Oriented Approach explicado por múltiples autores (14–16), y la Terapia Cognitiva-Conductual (17,18); y, por el otro, en la relación de estos nuevos modelos teóricos con los modelos explicados en la segunda parte. Esta comparación entre modelos tiene como objetivo exponer qué aspectos debe contemplar la rehabilitación de la AH. Asimismo, el segundo apartado de esta tercera parte presenta una propuesta de intervención específica de la AH desde la terapia ocupacional.

Por último, toda la información relevante sobre los fundamentos de la AH y las bases de su rehabilitación queda recogida en unas conclusiones finales.

Parte 1: Antecedentes

1.1. Origen de la AH

En 1914, Babinski describió por primera vez la AH como una pérdida de conciencia o reconocimiento de la parálisis contralateral después de un accidente cerebrovascular (1,2,5,7,19). A partir de entonces, los investigadores clínicos han descubierto que la anosognosia no es exclusiva para la hemiplejía, por lo que actualmente el término anosognosia se utiliza para denominar cualquier forma de desconocimiento sensorial, perceptivo, motor, afectivo o cognitivo de origen neurológico (1,2,7) y, puesto que se puede observar en múltiples patologías neurológicas, la anosognosia no siempre se relaciona con cambios globales en la conciencia, sino que también es específica a cada déficit (2). Algunas de las patologías neurológicas en las que aparece la anosognosia o los déficits a los que se asocia son:

PATOLOGÍAS NEUROLÓGICAS (4)	DÉFICITS NEUROLÓGICOS (1,2,6,7,20)
- Enfermedad de Huntington	- Hemiplejía
- Enfermedad de Párkinson	- Ceguera cortical
- Enfermedad de Alzheimer	- Hemianopsia
- Demencia frontotemporal	- Heminégligencia visuoespacial
- Traumatismos craneoencefálicos	- Prosopagnosia
- Esquizofrenia	- Afasias
- Ictus	- Apraxias
- Anorexia nerviosa	- Hemianestesia
- Depresión	- Amnesias
- Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH)	- Apatía
- Tumores cerebrales	
- Esclerosis múltiple	

La anosognosia depende de la función perdida, pudiendo ser específica para esa función o capacidad (1,4). En el caso de la AH, definida como una alteración en la percepción del deterioro motor después de un daño cerebral adquirido (DCA) (1,2), una de sus mayores incógnitas es su fisiopatología y es que, a pesar de que en los últimos años se han realizado varios estudios, todavía no existe un consenso (4). En cambio, sí que se conoce que determinados factores neurobiológicos, como la velocidad a la que se altera o cambia el sistema nervioso central, la materia gris afectada y el tamaño de la lesión pueden predeterminar que una persona presente, o no, anosognosia (4).

Es importante señalar que la AH no se correlaciona con una edad o sexo determinado, pero sí con una etiología principal: el Ictus (2,5). No obstante, la bibliografía también muestra que la AH también puede aparecer tras un TCE o un tumor cerebral (5).

1.2. Teorías neuropsicológicas

En el intento de explicar el funcionamiento neurobiológico de la AH, se han desarrollado diferentes teorías neuropsicológicas. Las más destacadas se encuentran definidas y analizadas por autores de relevancia en la tabla que se muestra a continuación. En esta tabla también se hace referencia a las críticas que rechazan o defienden las hipótesis. Éstas se encuentran sombreadas en color rojo o verde, respectivamente.

TEORÍA	FUNCIONAMIENTO DE LA AH	CRÍTICAS
Teoría de la motivación	Weinstein y Kahn (1955): La AH se identifica como "un mecanismo inconsciente defensivo del cerebro" que pretende disminuir el estrés que provoca una pérdida de función en el sujeto (2,4).	<ul style="list-style-type: none"> - No explica las asimetrías hemisféricas (2,4,6). - No explica por qué algunas personas pueden negar un déficit y reconocer otro igualmente incapacitante (2,4). - No explica los fenómenos positivos añadidos (2). - No explica por qué la AH aparece en las fases agudas (4). - La confusión no es imprescindible en la AH (21). - En el test Wada¹, los participantes no estaban confundidos ni presentaban cambios emocionales (2,6,21).
AH como consecuencia a déficits cognitivos	La AH es secundaria a alteraciones cognitivas globales que impiden valorar adecuadamente el estado corporal (2).	<ul style="list-style-type: none"> - El test Wada determina que la AH no puede explicarse en términos de deterioro intelectual general (2,22). - Cerca del 50% de las personas con AH no tienen deterioro intelectual (5).
Teoría Feed-back	Babinski (1914): La aparición de la AH se atribuye a la pérdida sensitiva, sobre todo propioceptiva (2,4).	<ul style="list-style-type: none"> - La pérdida sensitiva es insuficiente para explicar la AH (6,22,23). - Se puede producir una recuperación de la conciencia del déficit sin que se produzca una mejora en el trastorno sensitivo (2).
AH como síntoma de la negligencia	Feinberg (1997): La AH forma parte del síndrome de negligencia porque, al no disponer de información espacial alguna del hemicuerpo contralateral, "fácilmente" se llega a desconocer su estado funcional real (2,4).	<ul style="list-style-type: none"> - La negligencia es insuficiente para explicar la AH (23). - Cuando se les muestra evidencias de la debilidad de la extremidad, la AH no desaparece (6). - Existen personas con AH que no presentan heminegligencia (2,23).
Teoría del descubrimiento	Levine (1990): El descubrimiento de la parálisis se dificulta por la presencia de pérdida sensitiva, heminegligencia y alteraciones cognitivas asociadas (2).	<ul style="list-style-type: none"> - Estos síntomas son insuficientes para explicar la AH (1,2,6). - Los problemas motores no se descubren por la deducción cognitiva (24).

¹ El test Wada se utiliza para estudiar la AH y consiste en inyectar en personas sin alteraciones médicas un barbitúrico en una u otra arteria carótida con el resultado de que un hemisferio del cerebro se anestesia selectivamente. Durante este procedimiento, los participantes sufren debilidad del lado del cuerpo opuesto a la inyección [10].

Desconexión interhemisférica	Geschwind (1965): El hemisferio derecho lesionado no proporciona al hemisferio izquierdo la información necesaria para conocer el estado de posición y de movimiento del hemicuerpo izquierdo, por lo que el hemisferio izquierdo confabula presumiendo que el movimiento se ha producido (2,24).	<ul style="list-style-type: none"> - La persona podría comunicar su plejía mediante técnicas no verbales, situación no documentada (2,4,6,24). - Cuando se les muestra evidencias de la debilidad de la extremidad, la AH no desaparece (1,2,4,6,24). - Se han registrado casos de personas con lesiones hemisféricas izquierdas y AH (6,24).
Teoría emociones negativas	Gainotti (1972): existe una asimetría en la regulación de las emociones y la AH es una interrupción del sistema de emoción negativa del lado derecho (6,24).	<ul style="list-style-type: none"> - No tiene en cuenta la negación explícita de la plejía ni la misoplejía (24). - No contempla la AH con depresión o fluctuaciones en el estado de ánimo (24). - El hemisferio derecho no está especializado en las emociones negativas, sino en el manejo del comportamiento emocional (24).
Teoría Feed-Forward	Modelo Heilman (1998): AH secundaria a un procesamiento alterado en el sistema motor intencional. La persona con recibe la señal indicativa de fracaso en el movimiento porque "el comparador" no recibe señal de que un movimiento ha sido realizado (2,6). Es decir, falla al comparar la planificación y la ejecución de una acción (24).	<ul style="list-style-type: none"> - No explica por qué las personas con AH están convencidas de que han realizado el movimiento solicitado (4,23). - No se ha demostrado que el daño en los sistemas intencionales suceda en todas las personas con AH (22). - No existe evidencia de que los mecanismos comparadores dejen de registrar la ausencia de movimiento (23). - No explica la negación en reposo, ni las anosognosias no motoras (24).
	Adaptación de Frith (2000): Existe un error en la retroalimentación sensorial sobre el estado real del sistema, por lo que se generan incongruencias en los predictores del movimiento (entre movimiento esperado y predicho) (4,24).	<ul style="list-style-type: none"> - Registros neurofisiológicos de la actividad muscular muestran que no hay contracción en los músculos pectorales de la extremidad pléjica (2). - Personas con AH han aumentad su conciencia después de movilizaciones pasivas (2,6).
Modelo ABC	Vuilleumier (2004): La conciencia se basa en un conjunto de funciones neuropsicológicas que median los procesos de Apreciación, Creencia y Verificación (4).	<ul style="list-style-type: none"> - La AH puede ser secundaria a la suma de déficits distintos que producen el mismo efecto (4).
Teoría genérica de los 2 delirios	Davies, Davies y Coltheart (2005): Una combinación entre un déficit neuropsicológico (el primer factor) junto con un deterioro cognitivo más general (el segundo factor) puede ser suficiente para producir anosognosia. El delirio se mantiene frente a las evidencias (4,22,24).	<ul style="list-style-type: none"> - La AH puede ser secundaria a la suma de déficits distintos que producen el mismo efecto (4). - Explica la anosognosia delirante (4).

De todas las hipótesis explicativas de la AH que se muestran en la tabla, la teoría del Feed-Forward adaptada por Frith (2000), la teoría del ABC de Vuilleumier (2004) y la teoría genérica de los dos delirios de Davies, Davies y Coltheart (2005), son las únicas que todavía no han sido rebatidas (4,22). Éstas se caracterizan por explicar la AH como resultado de una combinación de diferentes déficits (tanto a nivel motor, sensorial como emocional) en lugar de un solo déficit “núcleo” (4).

1.3. Características neuroanatómicas

Hasta el día de hoy, la AH se ha definido como un daño en el hemisferio derecho. No obstante, algunos estudios defienden que, a pesar de que existe una prevalencia de la AH en el hemisferio derecho, los resultados obtenidos en el Test Wada muestran que ésta también se encuentra tras lesiones en el izquierdo (2,5,25). Además, argumentan que la falta de diagnóstico en personas con lesiones en el hemisferio izquierdo se debe a dificultades en su valoración puesto que suelen presentar alteraciones en el lenguaje asociadas (2,5,25).

Pia, et al. (2004) van más allá y en un metaanálisis descubren que la AH no es sólo secundaria a lesiones unilaterales, sino que en la mayoría de los casos las lesiones suelen ser bilaterales, especialmente en las formas de AH más severas, e incluyen más de un lóbulo cerebral. No obstante, un pequeño porcentaje de personas con AH presenta lesiones unilobulares, de las que 1 de cada 4 incluye daños en las estructuras subcorticales. En las lesiones unilobulares, la incidencia en los lóbulos es similar excepto en el occipital, dónde no se reportan casos. No es así en las lesiones unilaterales, donde sí existe una mayor incidencia en el lóbulo frontal y parietal, seguidos por el temporal y, por último, el occipital (5).

De este modo, en la búsqueda de la fisiopatología de la AH se han considerado diferentes áreas cerebrales que pueden estar implicadas, como el daño en las conexiones tálamo-parietales (26), daño que implica tanto lesiones específicas en el lóbulo parietal y/o el tálamo como en la estructura blanca que permite la conectividad de la red; la corona radiata y la cápsula interna (27). No obstante, a pesar de que estas lesiones se han considerado durante mucho tiempo un requisito necesario para la aparición de la AH, no se ha demostrado una prevalencia clara (4).

Otros estudios como el de Pia, et al. (2004) confirma la participación de las áreas mencionadas, pero añade otras regiones subcorticales como los ganglios basales (5), puesto que, tal y como señalan Small y Ellis (1996), cerca del 80% de las personas con AH de su estudio presentaban lesiones en los ganglios basales (28). En particular, Heilman, et al. (1998), explican que los ganglios basales más afectados en la AH son el cuerpo estriado y la sustancia negra (6), pero según Ropper, et al., (2019) el que muestra mayor prevalencia es el putamen (27).

La afectación de los ganglios basales en la AH puede deberse a que estos tienen un papel motor clave, por lo que su lesión, junto con la de otras estructuras como la ínsula, la corteza cingulada anterior (CCA) y la sustancia blanca que conecta dichas estructuras con las áreas motoras, interrumpiría los sistemas neuronales responsables del control del rendimiento y de los ajustes del comportamiento (4,27). En otras palabras, un daño en esta red puede impedir la detección de los desajustes entre el resultado motor esperado y el real (4). De este modo, tal y como afirman Pia, et. al (2004), la afectación de las estructuras subcorticales es común en la AH (5).

Pia, et al. (2004) también remarcan la aparición de la AH tras lesiones en el cuerpo caloso, el ventrículo lateral derecho, la ínsula y la amígdala (5). En relación a la ínsula, algunos autores identifican la ínsula posterior como la estructura más dañada en personas con AH a causa de su papel en la integración de las diferentes entradas sensoriales y el control de las acciones autogeneradas (2,29,30). Los hallazgos de Craig (2010) corroboran la idea de la ínsula como elemento clave en la AH, pero a diferencia de los autores anteriores, identifica la ínsula anterior en vez de la posterior por su función en los sentimientos subjetivos y la autoconciencia (31).

En lo que respecta a la amígdala, Prigatano en 2010 identifica el complejo amígdalo-hipocampal (A-H) como elemento significativo en la AH (4). Esto se debe a que las lesiones en la amígdala pueden causar la pérdida de respuestas de miedo y la incapacidad para integrar la retroalimentación relevante necesaria para los ajustes del comportamiento. En el caso de que el hipocampo esté lesionado, se evita la integración de nueva información, ocasionando déficits específicos de memoria. Este complejo A-H se explica con más detalle en el apartado 2.2. *Sistema amígdalo-hipocampal: sistema límbico explicado por Kandel (2000)*. Asimismo, los déficits específicos de memoria secundarios a la AH pueden deberse, tanto a afectaciones en el hipocampo, como en los lóbulos frontales, puesto que el daño frontal afecta a la codificación y a la recuperación de la memoria (22,32).

Ante todo, la combinación de lesiones frontoparietales y frontotemporoparietales es la causa más frecuente de AH, especialmente las frontoparietales (2,5,33). Esto se debe a que, por un lado, la lesión en un lóbulo puede generar diasquisis en el otro o, por el otro, un daño en la sustancia blanca limitará la conectividad y coordinación entre dichos lóbulos. Asimismo, la afectación frontal junto con el daño parietal podrían ser el núcleo de un déficit en un circuito cortical relacionado con el espacio y la representación motora (24). Por lo tanto, la ejecución de un acto motor en el espacio podría verse afectada (4).

En relación a los déficits específicos en los lóbulos frontales y parietales, Berti, et. al. (2005) encontraron una asociación entre la AH con la lesión en la corteza premotora dorsal (área 6 de Brodmann), el área 44 (parte de área de Broca), las áreas motoras y somatosensoriales primarias, el área 46 de Brodmann (parte de la corteza dorso-lateral), el lóbulo parietal inferior y la ínsula (30).

Siguiendo con el punto anterior, algunos autores han analizado el papel de cada región cerebral y su probabilidad de estar implicada en la patogenia de la anosognosia. En lo que respecta al área 6 de Broadmann, se ha demostrado que tanto la corteza premotora dorsal como el área motora suplementaria (AMS) se relacionan con la conciencia de la intención de moverse (4). Orfei, et. al (2007) por su parte, defienden que el daño en la corteza motora y premotora genera alteraciones en la programación y en la ejecución de los actos motores (24). Del mismo modo, Peña-Casanova (2007) determina que las lesiones en la corteza prefrontal dorsolateral generan anosognosia ante dificultades en la memoria operativa, las funciones ejecutivas, la atención y la cognición social (2) y Vossel, et al. (2013) relacionan el daño en la circunvolución frontal media con una mayor severidad en la AH (8). Finalmente, Assenova et al. (2006) relaciona la falta de conciencia del déficit motor con las partes medial y lateral de la protuberancia a causa de que los núcleos pontinos mantienen conexiones con las áreas corticales frontoparietales (34).

Respecto al lóbulo parietal, éste se asocia con lesiones en el área somatosensorial primaria y en el lóbulo parietal inferior (30). Además, Prigatano (2010) señala que las lesiones en la unión temporoparietal están vinculadas con negligencia extrapersonal, sintomatología que suele presentarse frecuentemente junto con la AH y se correlaciona tanto con la gravedad como con el transcurso del tiempo de la AH (4).

Así pues, la literatura muestra que a lo largo de los años se han identificado diferentes áreas de lesión en la AH, pero no es hasta Prigatano en 2010 cuando se establece que la duración de la AH se corresponde con la zona de la lesión (4). De este modo, en la fase aguda, los daños en la ínsula posterior suelen tener un papel predominante; tres días después del DCA, fase también denominada hiperaguda, se observan lesiones en la ínsula anterior, el claustrum, el putamen, el caudado, la cápsula interna anterior y la sustancia blanca paraventricular anterior; una semana después, a las lesiones anteriores se añaden daños en la corteza premotora, la unión temporoparietal y el complejo A-H; y, en un tiempo posterior, lesiones adicionales en estructuras parietales, frontales y/o temporales favorecen que la AH se sostenga en el tiempo (4).

Por lo tanto, es evidente que la AH no puede ser causada por una lesión cerebral única, sino que su aparición y persistencia parece estar relacionada con una red extensa de regiones corticales y subcorticales en ambos hemisferios cerebrales que interactúan entre sí (1,4). De hecho, en la AH ningún área cerebral parece estar dañada en su totalidad (4) y tampoco se ha demostrado que exista una prevalencia entre las diferentes áreas cerebrales específicas que están implicadas en la AH (1,4,5).

En conclusión, la fisiopatología de la AH puede explicarse como una desintegración sensoriomotora en esta red generalizada secundaria a un DCA que, en función del área cerebral dañada, producirá diferentes grados de AH y una mayor sintomatología motora y/o sensorial. Asimismo, esta desintegración sensoriomotora se relaciona con dos niveles de conciencia dissociables: la conciencia explícita o consciente y la conciencia implícita o automática (1,4). La desintegración sensoriomotora y los niveles de conciencia se explicarán con más detalle en la *Parte 2: Fundamentación de la AH*.

1.4. Características sintomáticas

Como ya se ha comentado, en función del área cerebral dañada, la AH irá asociada a una mayor sintomatología motora y/o sensorial. Es por eso que la anosognosia se ha relacionado con otros trastornos (35) como, la pérdida de sensibilidad (1,22), confusión mental parcial o global (1,21,22), deterioro cognitivo (1,5,22,24), una memoria deficiente (4,19,22,24,36), disfunciones ejecutivas (1,4,7), negligencia (1,2,4,5,23), trastornos del estado de ánimo (1,4,6,21,37) y/o trastornos emocionales y síntomas delirantes (1,4,6,21,23). En especial, la negligencia espacial extrapersonal y la pérdida propioceptiva se han considerado predictores de la gravedad de la AH (4) y, el deterioro cognitivo global, un factor que aumenta su severidad (24). No obstante, autores como Davies, et. al. (2005) afirman que las pruebas de valoración que se utilizan en la mayoría de estudios para medir el deterioro cognitivo, las disfunciones ejecutivas y las alteraciones de memoria no son lo suficientemente sensibles a los déficits leves o a los cambios, por lo que es posible que pasen desapercibidos en las personas con AH (22).

Con todo, y a pesar de que la AH se caracteriza por ser un trastorno multicompetente, la presencia de estos déficits no es necesaria para su aparición. En otras palabras, ningún déficit por sí sólo, independientemente de su gravedad, parece explicar el fenómeno en todas sus formas ni tampoco predispone su aparición (1,4,22). Además, las personas con AH pueden tener anosognosia para un déficit, pero no para otro (1).

Es importante señalar que dentro de los trastornos emocionales y delirantes se presentan los fenómenos denominados anosognósicos. Éstos son manifestaciones anormales productivas relacionadas con la AH y el miembro pléjico (4), aunque suelen surgir en etapas posteriores y tener una incidencia menor (21). Algunas de ellas son la somatofrenia, la misoplejia, las alucinaciones fantasmas y la extremidad fantasma supernumeraria (21). Los fenómenos anosognósicos se explican con más detalle en el apartado 2.4. *Caracterización de la plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (2010)*.

1.5. Evaluación de la AH

La anosognosia es un fenómeno corriente en las fases agudas y subagudas después de un cambio neurológico repentino (1,2,4). En especial, la AH es esencialmente un fenómeno agudo fluctuante en el tiempo que suele desaparecer a las pocas semanas de un DCA (1,2). Según los resultados obtenidos en el estudio longitudinal de Vocat, et al. (2010), en la fase aguda aproximadamente 2/3 de las personas con DCA presentan AH, en la subaguda 1/5 y, en fases crónicas (3), el porcentaje disminuye progresivamente hasta el 5% a los 6 meses (24), siendo la combinación de diferentes déficits neurológicos y psicológicos los responsables de la persistencia de la anosognosia más allá de las etapas iniciales (1,4). No obstante, la prevalencia registrada de la AH varía del 7% al 77% (1,3), factor que señala que existen discrepancias en las muestras de los diferentes estudios, como los criterios de diagnóstico, los criterios de inclusión en la selección de la muestra (24,35) y las diferencias en el tiempo transcurrido desde el DCA (24), y que no todos los tratamientos rehabilitadores incluyen la evaluación de la anosognosia (7).

Actualmente no sólo no existe una prueba de valoración estandarizada e integral que evalúe la AH (4), sino que los métodos de diagnóstico tienen un poder discriminativo insuficiente o están limitados a un enfoque basado en déficits específicos (24). De este modo, dado que la falta de detección de la AH puede retrasar la atención médica e impedir la intervención temprana (2,4,6), es necesario identificar qué métodos de valoración de la AH existen y cuáles de ellos son los más válidos, sensibles y fiables.

El método más utilizado para explorar la anosognosia es la entrevista estructurada (2,5,25,35), pero, dado que todavía no existe un consenso sobre qué síntomas deben considerarse evidencia de la AH, el procedimiento utilizado en su diagnóstico es muy variable (5,35). Aun así, este método considera la negación explícita de la plejia una evidencia de la AH (5,35).

Otro de los métodos tradicionales es la observación directa y consiste en identificar, por parte de un profesional de la salud, si la persona con DCA detecta los déficits mediante la observación directa (1). Sin embargo, esta medida es totalmente subjetiva, no produce un diagnóstico fiable (1) y tampoco aporta información sobre la naturaleza y la extensión de la AH (24).

Con todo, los cuestionarios y las escalas son un método de evaluación cada vez más común y se caracterizan por calificar la capacidad para realizar tareas específicas de forma cuantitativa e identificar cambios en la conciencia en el tiempo (35). No obstante, no son sensibles con formas leves de AH (35). Además, muchas dependen en gran medida de la competencia verbal, por lo que se excluye a las personas con alteraciones en el lenguaje (35). Algunos de los cuestionarios más utilizados son los siguientes:

PRUEBA DE VALORACIÓN	DESCRIPCIÓN	CRÍTICAS
Cuestionario de anosognosia de Cutting (1978)	Incluye preguntas generales, preguntas dirigidas a la conciencia del déficit motor y elementos para evaluar fenómenos anosognósicos (1,21,24).	Útil en etapas tempranas (24), pero no es capaz de diferenciar los grados de desconocimiento (1).
Escala Bisiach, et. al, 1986	Las respuestas dadas durante una entrevista clínica se califican en una escala de 4 puntos. Las preguntas no están especificadas (1,24).	Es una escala simple y efectiva, pero no disocia entre la conciencia implícita y la explícita (1). En puntuaciones bajas, la escala genera problemas de medición (24).
Escala de Calificación de Competencia del Paciente (PCRS) (Prigatano, 1986)	30 preguntas a la persona con AH y al cuidador. Se evalúa competencia autopercebida en una escala Likert de 5 puntos (24).	Se tienen en cuenta habilidades funcionales, interpersonales y estado emocional (24). No mide severidad (24). El cuidador puede subestimar/sobreestimar las capacidades (24).
Cuestionario de la anosognosia de Starkstein, et. al. 1992	Escala de 4 puntos con 6 preguntas iniciales. Si se detecta negación, se hacen 5 más que incluyen una acción motora y atención al campo visual (37).	Las preguntas identifican discapacidades potenciales (24). Mide la severidad de la AH (24).
Cuestionario de Berti et al. 1996	Mide la conciencia explícita con una entrevista estructurada y la conciencia implícita con preguntas de estimación sobre su capacidad para realizar tareas mono y bimanuales. Valora las extremidades superiores e inferiores. Se puntúa en una escala de 3 puntos (1).	Se basa en respuestas verbales, por lo que impide identificar a las personas con alteraciones en el lenguaje (1).
Cuestionario de anosognosia para hemiplejia de Feinberg, et al. 2000	10 preguntas sobre el brazo paralizado que se puntúan en una escala de 3 puntos (1,24).	Permite una mejor gradación del grado de desconocimiento, pero no evalúa la conciencia implícita (1).
Entrevista de Conciencia Estructurada (Marcel et al., 2004)	8 ítems y tareas unimanuales, bimanuales y bípedas. Doble puntuación: severidad del déficit y fiabilidad de la autopercepción (24).	Mide severidad y la coteja con la fiabilidad (24).
Prueba visual-análoga de anosognosia para el déficit motor (VATAm) (Della Sala, et al., 2009)	Cuestionario que solicita a las personas con DCA que estimen su capacidad actual para realizar varias tareas bimanuales y bípedas. Cada pregunta se ilustra mediante un dibujo y las personas con DCA dan sus respuestas usando una escala visual-analógica de 4 puntos. Las calificaciones del	Apta para personas con alteraciones en el lenguaje (1). Mide la conciencia explícita pero no la implícita (25). Evalúa la severidad de la AH (38). Es fácil y rápida de administrar (35).

	paciente se comparan con las de su cuidador y se interpretan de acuerdo con los datos normativos (1,35).	
Tarea Bimanual Experimental (BMT, Cocchini, et al., 2010)	Evalúa el desconocimiento a través del comportamiento real en 8 tareas cotidianas que involucran objetos reales. En función de si para realizar la tarea utiliza una o dos manos y de la estrategia seguida, se evalúa la conciencia. Cada tarea se intenta tres veces y se mide en una escala de 4 puntos (1,38).	Mide la conciencia implícita, pero no la explícita (38). Contempla el efecto del aprendizaje empírico, por lo que el desempeño mejora en el segundo y el tercer intento suelen ser mejores (38). Evalúa la severidad de la AH (38).
Puntajes de discrepancia	Se utilizan diferentes medidas de evaluación, como la Escala de calificación de competencia del paciente (PCRS; Prigatano, et al., 1986), y se comparan los resultados de las estimaciones de las personas con DCA sobre su capacidad con las de una fuente independiente (del médico o del cuidador). También se comparan los resultados de las calificaciones con evaluaciones neuropsicológicas independientes (1).	El tiempo necesario para completar las evaluaciones suele ser mayor que el de otros métodos. El evaluador requiere formación. Otro inconveniente es que las calificaciones están limitadas por el conocimiento y las motivaciones del individuo que proporciona información independiente (1).

De todos los cuestionarios presentados, los únicos que permiten la participación de personas con alteraciones en el lenguaje son, la VATAm y la BMT. Ambas miden la severidad de la anosognosia, pero cada una en función de un nivel de conciencia diferente: la conciencia explícita (VATAm) o la implícita (BMT) [18]. Por lo tanto, la complementariedad de dichas escalas puede ser la forma más eficaz de valorar la AH. Un ejemplo de ello es el estudio de Cocchini, et al. en 2010, en el que se utilizan ambas escalas para valorar los niveles de conciencia y los mecanismos subyacentes de la AH (38).

Finalmente, el último método para evaluar la AH es el uso de técnicas de neuroimagen. Éstas favorecen la identificación de las zonas neuronales dañadas en la AH y permiten medir la gravedad de la anosognosia y explicar la imagen cambiante de los síntomas. Actualmente, las técnicas de neuroimagen más utilizadas en la AH son: la Tomografía computerizada (TC), la Resonancia magnética (RM) y la Morfometría basada en Voxel (VBM) (1,4). Además, ocasionalmente se realizan exámenes postmortem con el fin de mapear las lesiones (1).

Por último, como la AH viene asociada a otros síntomas motores, cognitivos y/o emocionales que impactan en la conciencia, la evaluación también debe medirlos para valorar su influencia en la rehabilitación (1,7,24). Es importante tener en cuenta que las pruebas de evaluación utilizadas deben ser sensibles ante formas de anosognosia leves, donde dichos síntomas pueden pasar desapercibidos (7,22).

1.6. Intervención

La AH actualmente está asociada con una mala rehabilitación y pronóstico (1,2,4–8) puesto que, como las personas con AH no perciben la necesidad de asistir a las sesiones de rehabilitación, son proclives a no implicarse y/o a abandonar los tratamientos (1,4,7). En consecuencia, estas personas permanecen en el hospital durante un periodo de tiempo más prolongado, presentan una menor probabilidad de regresar a la vida independiente (tanto a nivel laboral y/o formativo, como social), no toman las medidas de seguridad adecuadas y, además, generan puntuaciones más bajas en las medidas de recuperación funcional y en el desempeño de las actividades de la vida diaria (1,7,8). En otras palabras, la AH predispone a un peor pronóstico funcional y a un mayor coste de la Sanidad Pública (1,2,4) pero, al existir pocos estudios longitudinales, no se conoce su impacto real (5).

A día de hoy, no existe un tratamiento aceptado para la AH, ni tampoco un manual de intervención adecuado para este trastorno en las guías de la práctica clínica del DCA (1). Aun así, sí que existe bibliografía de diferentes programas de rehabilitación de la AH como: programas de orientación holística, psicoterapia, entrenamiento en estrategias compensatorias, uso de experiencias estructuradas, retroalimentación dirigida o con videograbación, técnicas de confrontamiento, terapia cognitiva, terapia de grupo, formatos de juego, intervención conductual y programas que involucran activamente a la familia en todo el proceso de rehabilitación (7).

Prigatano en 2010 afirma que no todas las personas con AH responden del mismo modo a los tratamientos (4). La causa de esta variabilidad puede deberse a que existen ciertos factores que influyen en el resultado del tratamiento, como las alteraciones perceptuales, el estado emocional, la motivación, las características de las tareas, el valor de los estímulos, la cultura y el contexto (39). A pesar de esto, los programas de orientación holística (4,40) y los programas de entrenamiento de las habilidades compensatorias y de la utilización de ayudas externas son los programas de rehabilitación de la AH considerados más eficaces (2).

Por otro lado, Prigatano en 2010 expone que la rehabilitación de la AH también puede ir orientada a la prevención de complicaciones durante la recuperación espontánea o a la intervención jerárquica de los trastornos mentales y físicos específicos de la AH (4) (ver 6. Anexo 1). Como ya se ha comentado, la AH es un trastorno multicompetente asociado a sintomatología motora y/o sensorial, por lo que una mejora en esta sintomatología repercute en el aumento de la conciencia de los déficits motores (1,4). En la tabla que aparece a continuación se pueden ver algunos ejemplos de intervenciones específicas a algunos de los déficits asociados a la AH. Además, Prigatano junto con Morrone-Strupinsky (2010) proponen ocho pautas clínicas en el manejo y la rehabilitación de las personas con AH (ver 6. Anexo 1) (1).

DÉFICITS ASOCIADOS	INTERVENCIONES (1)
Negligencia	<ul style="list-style-type: none">• Entrenamiento de exploración visual• Rotación del tronco• Vibración de los músculos del cuello• Entrenamiento de imágenes mentales• Grabaciones de vídeo• Adaptación del prisma

Conciencia de la Realidad	<ul style="list-style-type: none"> • Técnicas de discriminación de la realidad
Conciencia Motora	<ul style="list-style-type: none"> • Grabaciones de vídeo
Función Motora	<ul style="list-style-type: none"> • Terapia con espejos • Ensayo mental • Terapia de observación de la acción

Un aspecto a tener en cuenta en todo programa de rehabilitación es que existe una relación directa entre la mejora de la anosognosia y un aumento de la angustia emocional, por lo que la población con AH está en riesgo de desarrollar trastornos psicológicos después del DCA (7). Asimismo, es importante diferenciar entre la anosognosia y los mecanismos psicológicos de la negación para establecer la intervención más adecuada (7). En el primero, no existe conciencia del déficit o de la enfermedad, pero en el segundo, esta conciencia sí existe, aunque el rechazo al diagnóstico hace surgir mecanismos psicológicos de afrontamiento.

Con todo, un componente clave en las diferentes formas de anosognosia puede ser una interrupción en los sistemas cerebrales que mantienen la excitación. Las perturbaciones de varias funciones de neurotransmisores pueden afectar los niveles de excitación en la medida en que el individuo no pueda atender eficazmente las entradas ambientales y, por lo tanto, percibir perturbaciones en la función (4). No obstante, los tratamientos farmacológicos todavía se encuentran en fase de experimentación, existiendo dos posibles vías: el tratamiento con antidepresivos o el tratamiento dirigido a los ganglios basales. Respecto al primero, se ha demostrado que el uso de antidepresivos no elimina ni disminuye la AH, pero sí previene su empeoramiento (33). En relación al segundo, la intervención dirigida a los ganglios basales recibe el apoyo teórico de los estudios de la anosognosia en la Enfermedad de Parkinson (1,4).

El último tratamiento del que hace referencia la bibliografía como técnica de rehabilitación en la AH es la Estimulación Vestibular Calórica (EVC), ya que se ha demostrado que induce mejoras, tanto en la negligencia extrapersonal y personal, como en la AH y los fenómenos anosognósicos. Esta técnica consiste en una irrigación del conducto auditivo externo contralateral a la lesión cerebral con agua helada (4).

Por último, la mejora de la anosognosia se vuelve evidente cuando las estrategias y los aprendizajes pueden generalizarse a tareas nuevas no entrenadas o al funcionamiento diario (41). Para lograr esta generalización es necesario que la persona sea entrenada en el mismo contexto donde se detectan los déficits y no es consciente de que presenta las dificultades (42). Una alternativa para recrear entornos realistas en diferentes contextos es el uso de entornos de realidad virtual (7).

Parte 2: Fundamentación de la AH

Para entender la AH es necesario conocer el funcionamiento y la formación del sistema nervioso. Por ello y con el objetivo de comprender los principios de la AH, en los siguientes apartados se presentan las teorías y los modelos neurobiológicos más importantes. Para facilitar la interconexión entre las teorías neurobiológicas y la AH, se ha elaborado un cuadro en el que se resumen los fundamentos más importantes de cada teoría y cómo éstos se relacionan con la AH.

Este cuadro está dividido por colores para facilitar la comprensión del lector. De este modo, la información extraída de cada teoría se muestra sombreada con un color y, en el caso de que dos teorías compartan algún fundamento, dicho fundamento aparecerá sombreado en un color y enmarcado con otro, de modo que con ambos colores se indica la parte compartida de las dos teorías.

TEORÍAS NEUROBIOLÓGICAS	FUNDAMENTOS	AH
Modelo Cognitivo Reticular de Fuster (2010)	Ciclo de percepción-acción (P-A)	<ul style="list-style-type: none"> • Daño estructural en el ciclo de P-A que afecta a la conciencia corporal.
	Activación consciente e inconsciente de los cognitos	<ul style="list-style-type: none"> • 2 niveles de conciencia reguladas por vías neuronales diferentes (Prigatano, 2010).
	Amígdala, hipocampo y memoria operativa	<ul style="list-style-type: none"> • La amígdala y el hipocampo participan en la formación de nuevas memorias. • La memoria operativa activa conscientemente el ciclo de P-A.
Sistema Amígdala-Hipocampal explicado por Kandel (2000)	Sistema emocional y aprendizaje emocional	<ul style="list-style-type: none"> • Procesa los estímulos relevantes. • Influye tanto en conductas automáticas como conscientes. • Daños en el sistema alteran la modificación de creencias e impiden ajustar el comportamiento ante situaciones relevantes o de riesgo.
	Memoria explícita	<ul style="list-style-type: none"> • La lesión en el sistema altera el almacenamiento de memoria. • Un daño específico puede fragmentar el conocimiento. • Alteración de las creencias en función de la fase de procesamiento de la memoria explícita afectada.
	Memoria activa/operativa	<ul style="list-style-type: none"> • Esta memoria recupera y codifica la memoria explícita.
	Memoria implícita	<ul style="list-style-type: none"> • La lesión afecta a la ejecución inconsciente.
Teoría de Redes Small World explicada por Liao, Vasilakos y He (2017)	Redes clasificadas en regulares, aleatorias o Smart World	<ul style="list-style-type: none"> • Los trastornos cerebrales modifican la organización topográfica de las redes cerebrales, tendiendo a aleatorias en la AH. • Los patrones de conectividad explican las creencias erróneas. • En la AH se producen lesiones en la materia gris y en la materia blanca.
Caracterización de la plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (2010)	La plasticidad como reorganización cerebral	<ul style="list-style-type: none"> • Los patrones de conectividad explican las creencias erróneas.
	La plasticidad puede ser desadaptativa.	<ul style="list-style-type: none"> • La AH como resultado de una plasticidad desadaptativa en las redes.
	Susceptibilidad genética a fenómenos ambientales.	<ul style="list-style-type: none"> • Ante la misma lesión, aparición o no de la AH.
	Fenómenos regresivos	<ul style="list-style-type: none"> • La plasticidad puede agravar la AH ante sinapsis dañadas o poco utilizadas.

A continuación, los siguientes apartados muestran las teorías neurobiológicas cuyos fundamentos aparecen en el cuadro. Finalmente, se proporciona una explicación de la AH a partir de todas las teorías expuestas.

2.1. Modelo Cognitivo Reticular explicado por Fuster (2010)

Modelo Cognitivo Reticular de Fuster (2010)	Ciclo de percepción-acción (P-A)	<ul style="list-style-type: none"> • Daño estructural en el ciclo de P-A que afecta a la conciencia corporal.
	Activación consciente e inconsciente de los cógnitos	<ul style="list-style-type: none"> • 2 niveles de conciencia reguladas por vías neuronales diferentes (Prigatano, 2010).
	Amígdala, hipocampo y memoria operativa	<ul style="list-style-type: none"> • La amígdala y el hipocampo participan en la formación de nuevas memorias. • La memoria operativa activa conscientemente el ciclo de P-A.

La primera teoría neurobiológica que se presenta es el modelo cognitivo reticular explicado por Fuster (2010), modelo que contempla el sistema nervioso como un ciclo de percepción-acción (P-A) formado por **cógnitos** (9).

Según este modelo, la llegada simultánea y repetitiva de estímulos sensoriales de diferente origen, modula sinápticamente la membrana neuronal por convergencia simultánea y genera una red neuronal permanente. Esta red neuronal sería el **cógnito** y cada **cógnito** contiene una unidad de conocimiento o memoria formada por todos los elementos de percepción relacionados con un hecho, un objeto, un acontecimiento vivido o una expresión lingüística. Es decir, la experiencia ambiental y educativa, en forma de estímulos asociados por su simultaneidad en el tiempo y relevancia, permite formar nuevas conexiones neuronales o memorias que categorizan el mundo exterior, proceso también denominado percepción. A su vez, estos **cógnitos** se van asociando entre sí en función de la experiencia y forman redes más amplias que representan conocimientos más complejos y diferenciados, como los abstractos y la memoria semántica. De este modo, los **cógnitos** que representan sensaciones y movimientos más simples se encuentran próximos a las áreas sensoriales o motoras primarias y los más complejos se hallan en las áreas asociativas. Por lo tanto, dentro de un **cógnito** existen otros **cógnitos** entrelazados por asociaciones de células (neuronas y microglía), siendo los **nódulos de asociación sináptica** las propiedades comunes de muchas memorias o conocimientos. Además, la relación de semejanza de los estímulos coincidentes provoca que los nuevos **cógnitos** se añadan a los viejos, modificándolos o consolidándolos (9).

Es importante señalar que el ser humano cuando nace tiene un componente estructural mnésico de base, la memoria filética, adquirido en el curso de la evolución. Esta memoria compone la base citoarquitectónica de las áreas sensoriales y motoras primarias y de ella surgen todas las memorias perceptuales y ejecutivas que, como ya se ha comentado, con la experiencia se extienden hacia las áreas asociativas. Estos **cógnitos** perceptivos y ejecutivos, así mismo, mantienen una conectividad bidireccional en todos los niveles, constituyendo la infraestructura nerviosa del ya mencionado ciclo de P-A (9).

Dentro del ciclo de P-A existen diferentes funciones cognitivas, es decir, patrones de activación específicos generados a partir de la activación de las interconexiones entre diferentes **cógnitos** en un orden temporal determinado (12). Por lo tanto, lo que distingue una región del cerebro de otra es el número y tipos de neuronas y cómo están conectadas entre sí. Asimismo, estos

patrones de interconexión se producen tanto en respuestas reflejas simples, como en actos mentales complejos, por lo que los ciclos de P-A no son exclusivos del sistema nervioso suprasegmentario, sino una característica intrínseca del sistema nervioso en su totalidad (10).

Con todo, la formación de nuevas redes de memoria precisa la participación de la amígdala y del hipocampo. Además, el sistema A-H contiene un factor determinante en la conciencia del ciclo de P-A: la memoria operativa o de trabajo (9). Estos componentes se explican con mayor profundidad en el apartado 2.2. *Sistema amígdalo-hipocampal: sistema límbico explicado por Kandel (2000)*.

Finalmente, en el día a día el ser humano activa sus cónitos almacenados a largo plazo de forma inconsciente, como la conducta automática y refleja, para conseguir sus objetivos con mínima activación de las redes. No obstante, ante eventos nuevos o inesperados, la activación de las redes de memoria aumenta hasta el umbral de conciencia, de modo que la persona pueda ser consciente de los procesos cognitivos necesarios para evocar sus memorias (recuerdo consciente) y/o desempeñar la acción deseada. Además, el acceso a estas redes para la evocación se produce de forma similar a su formación, por lo que un estímulo en un contexto determinado puede activar toda la red neuronal gracias a los mecanismos de asociación (9).

2.2. Sistema amígdalo-hipocampal: sistema límbico explicado por Kandel (2000)

	Amígdala, hipocampo y memoria operativa	<ul style="list-style-type: none"> • La amígdala y el hipocampo participan en la formación de nuevas memorias. • La memoria operativa activa conscientemente el ciclo de P-A.
Sistema Amígdalo-Hipocampal explicado por Kandel (2000)	Sistema emocional y aprendizaje emocional	<ul style="list-style-type: none"> • Procesa los estímulos relevantes. • Influye tanto en conductas automáticas como conscientes. • Daños en el sistema alteran la modificación de creencias e impiden ajustar el comportamiento ante situaciones relevantes o de riesgo.
	Memoria explícita	<ul style="list-style-type: none"> • La lesión en el sistema altera el almacenamiento de memoria. • Un daño específico puede fragmentar el conocimiento. • Alteración de las creencias en función de la fase de procesamiento de la memoria explícita afectada.
	Memoria activa/operativa	<ul style="list-style-type: none"> • Esta memoria recupera y codifica la memoria explícita.
	Memoria implícita	<ul style="list-style-type: none"> • La lesión afecta a la ejecución inconsciente.

Como se ha comentado anteriormente, la formación de nuevas redes de memoria precisa la participación de la amígdala y del hipocampo (9). Por lo tanto, en este apartado se explica el papel de estas y otras estructuras necesarias para la formación de nuevas memorias.

2.2.1. Sistema emocional

Cuando el organismo recibe estímulos nocivos o placenteros, bien sean del medio interno o del externo, se desencadenan respuestas autónomas y endocrinas que preparan al organismo para el ataque, la huida u otras conductas adaptativas. En otras palabras, se activan comportamientos

relacionados con la supervivencia. Estas respuestas corporales, también denominadas estado emocional, son inconscientes y están mediadas por el núcleo amigdalino, el hipotálamo y el tronco encefálico. Seguidamente, la corteza del cíngulo y parte de los lóbulos frontales procesan e interpretan cognitivamente estos estímulos y envían señales hacia los centros inferiores para inhibir o potenciar las manifestaciones somáticas de las emociones. Esta interpretación consciente de la experiencia emocional son los sentimientos, y el conjunto de estructuras implicadas en todo el proceso, desde la regulación emocional hasta su procesamiento cortical y formación de memorias, constituyen el sistema límbico (10).

Dentro del sistema límbico, el núcleo amigdalino es el mediador de las respuestas emocionales (10) puesto que confiere a los cógnitos información sobre el significado de los estímulos y facilita, junto con las aferencias sensoriales o motrices, la modulación sináptica de la red cognitiva (9). Esto se debe a que el núcleo amigdalino actúa como ente regulador de los estímulos que se reciben del entorno, por lo que únicamente los estímulos relevantes y significativos son procesados para la formación de memorias a largo plazo. Además, el núcleo amigdalino está conectado recíprocamente con el hipotálamo, el tronco encefálico, el tálamo y la neocorteza, por lo que las aferencias del núcleo amigdalino influyen, tanto en los componentes autónomos e inconscientes, como en los cognitivos de la emoción (10).

De este modo, las respuestas emocionales pueden ser tanto innatas como aprendidas, por lo que es posible intervenir artificialmente en la formación de los cógnitos. Algunos ejemplos son el condicionamiento clásico, que se caracteriza por el emparejamiento de estímulos, o el condicionamiento de contexto, fenómeno por el que los individuos evitan o aumentan su contacto con entornos en los que anteriormente han tenido experiencias emocionales esenciales para su supervivencia. En lo que respecta a la neocorteza, su relación con el núcleo amigdalino permite vincular el aprendizaje y la experiencia con la emoción, de modo que la memoria y la imaginación provoquen sentimientos emocionales. Por esta razón es posible evaluar las consecuencias de nuestra conducta en una situación concreta atendiendo a nuestro estado emocional (10).

2.2.2. Sistemas mnésicos

Como explica el Modelo Cognitivo Reticular, cada red neuronal o cógnito es una unidad de conocimiento formada por todos los elementos de percepción relacionados con un hecho, un objeto, un acontecimiento vivido o una expresión lingüística (9). Estas unidades de conocimiento estables (12) (ver apartado 2.4. *Caracterización de la plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (2010)*), también denominadas memoria a largo plazo, están representadas en múltiples regiones por todo el sistema nervioso y, además, pueden dividirse en dos grandes subtipos: la memoria explícita y la memoria implícita (ver Figura 1) (10). Existen dos diferencias principales entre las dos memorias. Por un lado, ambas utilizan circuitos diferentes para el aprendizaje y el almacenaje de la memoria a largo plazo. Por el otro, pueden requerir o no un proceso consciente para la recuperación de la memoria a largo plazo (10).

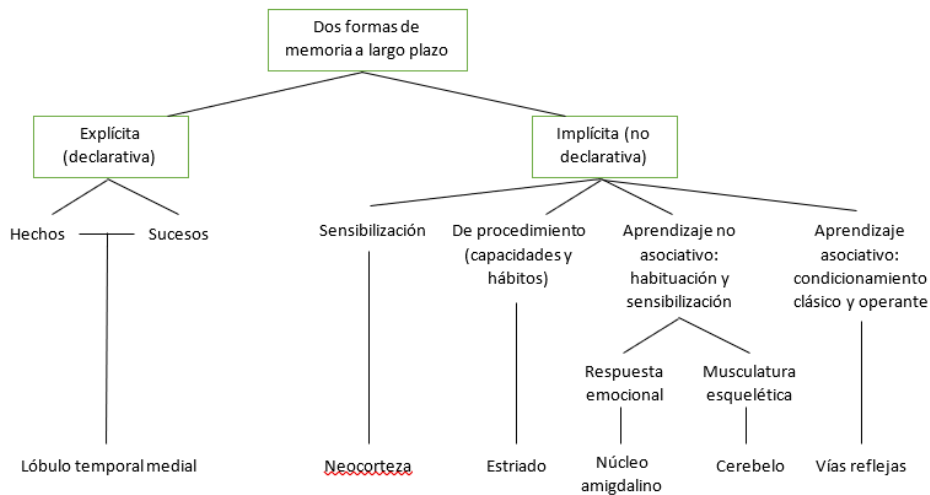


Figura 1: Clasificación de los tipos de memoria (10)

En relación a la memoria explícita, para su almacenaje se requiere la participación secuenciada de ciertas estructuras corticales (ver Figura 2). El primer paso consiste en el procesamiento de la información visual, auditiva y somática en una o más de las áreas de asociación polimodal de la corteza, es decir, las cortezas prefrontal, límbica y parietooccipitotemporal. Es importante recordar el papel del núcleo amigdalino en la regulación de los estímulos que se reciben del entorno ya que, si los estímulos no son relevantes y significativos, no llegaran a procesarse en las áreas de asociación polimodal. A continuación, la información se transporta a las cortezas parahipocámpica y peririnal y después a la entorrinal, la circunvolución dentada, el hipocampo y el subículo. Desde aquí y siguiendo el mismo procedimiento a la inversa, la información es devuelta a las áreas de asociación polimodal de la neocorteza, lugar en el que se almacenan las nuevas memorias episódicas y semánticas. Por lo tanto, a excepción de la neocorteza, el resto de estructuras participa en el procesamiento de la información hacia la memoria a largo plazo, pero no la almacenan. Este proceso dura un periodo de días o semanas (10).

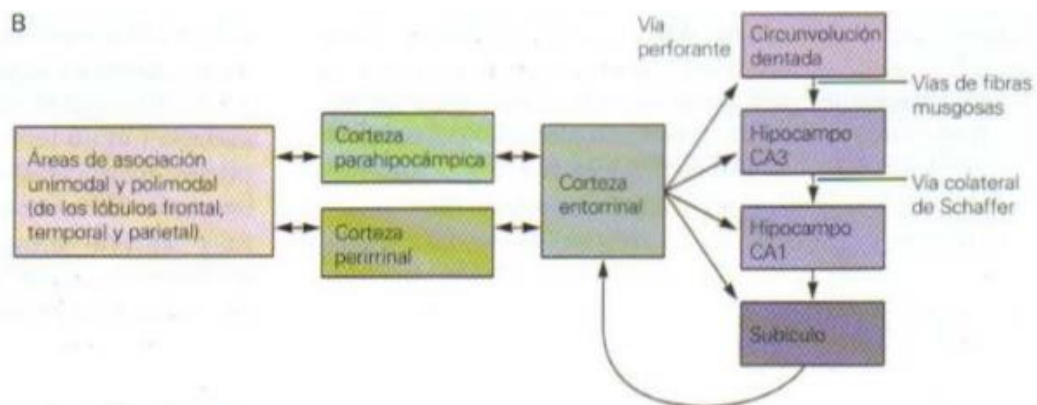


Figura 2: Procesamiento de la información para el almacenaje de la memoria explícita (10).

Es importante señalar que una lesión en cualquiera de los componentes principales del sistema puede tener un efecto importante en el almacenamiento de la memoria. Un ejemplo de ello es la corteza entorrinal, ya que es la única vía de aferencia y de eferencia en el hipotálamo, por lo que cualquier lesión en esta corteza generará alteraciones en la memoria en todas las

modalidades sensoriales. En la enfermedad de Alzheimer², por ejemplo, se ha demostrado que la corteza entorrinal se encuentra especialmente dañada. No obstante, las lesiones en los componentes principales del sistema afectan al almacenamiento a largo plazo de recuerdos nuevos, por lo que los recuerdos previos a la lesión se conservarían. Por el contrario, si la lesión ocurriese en las áreas de asociación, el conocimiento explícito que se adquirió antes de la lesión se vería dañado o alterado (10).

Otro aspecto a destacar es que la memoria explícita, tanto a nivel semántico como episódico (ver Figura 1), es producto de un proceso constructivo por asociación y distribuido en almacenes de memoria especializados (10). Por lo tanto, tanto su almacenaje como su recuperación se producen por mecanismos de asociación. De este modo, un estímulo o un conjunto de estímulos dentro de un contexto determinado pueden activar toda la red neuronal (9). No obstante, la distribución en almacenes especializados genera que, ante un daño en un área cortical concreta, se pierda información específica, llegando a fragmentar el conocimiento (10).

El procesamiento de la información explícita consta de cuatro fases. La primera es la codificación y consiste en dirigir la atención a la información para asociarla de manera significativa y sistemática con el conocimiento ya establecido en la memoria. Como ya se ha comentado, la participación del núcleo amigdalino en esta fase es esencial (10). En la segunda fase, la consolidación, los mecanismos serotoninérgicos, entre otros, median los cambios estructurales que afianzan el almacenamiento a largo plazo. Estos mecanismos modulan los procesos de neuroplasticidad y generan cambios en la expresión de los genes y en la síntesis de nuevas proteínas (10,43). La tercera fase es el almacenamiento o mecanismo de almacenaje a largo plazo. Y, la cuarta y última fase, es la recuperación y la utilización de la información almacenada. Es importante tener en cuenta que esta última fase es un proceso constructivo sujeto a la distorsión (10).

Con todo, también existe una memoria específica, denominada memoria activa u operativa, fundamental tanto en la codificación, como en la recuperación e, incluso, en algunas formas de conocimiento implícito (10). Esta memoria, situada en la corteza prefrontal, ante interrupciones o un aumento de la complejidad del ciclo de P-A, accede a la memoria de largo plazo de un cógnito perceptivo de forma transitoria y la mantiene para generar conductas adaptadas a las demandas del entorno (9,10). Por lo tanto, la memoria operativa tiene un papel primordial en todas las operaciones mentales de organización temporal de la conducta, el razonamiento y el lenguaje (9).

Finalmente, a diferencia de la memoria explícita, la memoria implícita (ver Figura 1) no depende de los procesos conscientes, por lo que su recuerdo no requiere la búsqueda consciente de la memoria. Este tipo de memoria se construye lentamente a través de la repetición en muchos ensayos y se expresa principalmente en la ejecución. Existen diferentes maneras de aprender la memoria implícita y cada metodología implica una región cerebral distinta. Por ejemplo, la

² En la Enfermedad de Alzheimer, una serie de anomalías afectan de forma selectiva a la neocorteza, el área entorrinal, el hipocampo, el núcleo amigdalino, el núcleo basal, el tálamo anterior y varios núcleos monoaminérgicos del tronco encefálico. Los daños en la corteza entorrinal y el hipocampo, y en menor grado en la neocorteza, generan pérdidas significativas de memoria. Por el contrario, los daños en el núcleo amigdalino, el núcleo basal, el tálamo anterior y varios núcleos monoaminérgicos del tronco encefálico se relacionan con trastornos emocionales y comportamentales (10).

memoria adquirida a través del condicionamiento de temor implica el núcleo amigdalino; la memoria aprendida por el condicionamiento clásico implica el cerebelo y los sistemas sensoriales y motores específicos de la tarea que se aprende; y la memoria obtenida por el condicionamiento operante requiere el estriado y el cerebelo (10).

2.3. Teoría de Redes Small World explicada por Liao, Vasilakos y He (2017)

Teoría de Redes Small World explicada por Liao, Vasilakos y He (2017)	Redes clasificadas en regulares, aleatorias o Smart World	<ul style="list-style-type: none">• Los trastornos cerebrales modifican la organización topográfica de las redes cerebrales, tendiendo a aleatorias en la AH.• Los patrones de conectividad explican las creencias erróneas.• En la AH se producen lesiones en la materia gris y en la materia blanca.
Caracterización de la plasticidad explicada	La plasticidad como reorganización cerebral	<ul style="list-style-type: none">• Los patrones de conectividad explican las creencias erróneas.

Como se explica en el apartado 2.1. *Modelo Cognitivo Reticular explicado por Fuster (2010)*, el sistema nervioso es un ciclo de P-A formado por diferentes cógnitos o redes neuronales (9). Estos cógnitos, a su vez, están interconectados con más cógnitos y su activación en un orden temporal determinado genera patrones de activación específicos (12).

Este modelo puede ser complementado con la teoría de redes, teoría con la que comparte la visión de que el cerebro humano está compuesto por patrones de conectividad o cógnitos, es decir, redes complejas formadas por unidades neuronales unidas por conectividad estructural o funcional. Estas unidades o agrupaciones neuronales son denominadas nodos y la conectividad estructural o funcional que une los nodos, la materia blanca cerebral, serían los “edges”. Así mismo, esta teoría establece diferencias entre conectividad estructural y conectividad funcional, ya que la primera hace referencia a las vías anatómicas entre las regiones del cerebro y, la segunda, consiste en una conectividad interregional menos estable y determinada por el factor tiempo que se activa para satisfacer las demandas del entorno interno (señales fisiológicas) y externo (medio ambiente) (11). La conectividad funcional es similar a los patrones de activación específicos que plantean Pascual-Leone y Tormos (2010) (12) (ver apartado 2.1. *Modelo Cognitivo Reticular explicado por Fuster (2010)*).

Las redes pueden clasificarse según el coeficiente de agrupación de nodos y la longitud de los edges (ver Figura 4: a y b). Es decir, la tendencia de los nodos cercanos a agruparse y el número de conexiones que se establecen de un nodo a otro, respectivamente. En base a estas dos medidas, las redes se clasificarán como regulares (agrupación local alta y longitud de edges larga), aleatorias (agrupación local baja y longitud de edges corta) o Small World (agrupación local alta y longitud de edges corta) (ver Figura 5). En el caso de los Small World, ambas medidas permiten una alta eficiencia, tanto en la transmisión de la información local como global. Además, como en el Small World se reduce el número de redes de larga distancia, las demandas metabólicas disminuyen y se genera un menor gasto energético (11).

Con todo, la función mental se divide en módulos de funciones organizados jerárquicamente, permitiendo una alta eficiencia, adaptabilidad, flexibilidad y economización de gasto energético. De este modo, los centros o módulos centrales más críticos en la integración de la información global se encuentran en las cortezas de asociación heteromodal o unimodal. No obstante, es importante señalar que la configuración de las redes en Smart World surge de forma aleatoria como resultado de la selección natural y de la supervivencia de los sistemas neuronales, por lo que el Smart World es el resultado de la evolución para satisfacer el equilibrio entre el bajo coste energético y la alta eficiencia de la transmisión de información. Así mismo, aunque todos los humanos comparten una topología del Smart World similar, cada individuo, a su vez, presenta un rendimiento cognitivo individual, siendo los individuos que presentan longitudes de edges más cortas los que reciben puntuaciones más altas en el coeficiente de inteligencia (11).

Por otro lado, la evidencia demuestra que la organización topológica de las redes cerebrales en el Small World sufre cambios en los trastornos neurológicos y psiquiátricos, donde no sólo se observan lesiones localizadas a nivel cerebral (materia gris), sino también características de desconexión de la materia blanca, afectando mayoritariamente a las conexiones interregionales con más separación espacial. Por ejemplo, en la esquizofrenia, las redes cerebrales funcionales tienden a modificar sus patrones de conectividad hacia una arquitectura aleatoria con una segregación local reducida y, en la enfermedad de Alzheimer, las redes funcionales y estructurales tienden a cambiar hacia la configuración regular, disminuyendo la eficiencia en la transmisión global de la información (11).

2.4. Caracterización de la plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (2010)

Caracterización de la plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (2010)	La plasticidad como reorganización cerebral	• Los patrones de conectividad explican las creencias erróneas.
	La plasticidad puede ser desadaptativa.	• La AH como resultado de una plasticidad desadaptativa en las redes.
	Susceptibilidad genética a fenómenos ambientales.	• Ante la misma lesión, aparición o no de la AH.
	Fenómenos regresivos	• La plasticidad puede agravar la AH ante sinapsis dañadas o poco utilizadas.

Como se ha comentado a lo largo del documento, las unidades celulares del sistema nervioso operan en redes neuronales. Para garantizar la estabilidad funcional, estas redes son muy estables y especializadas. No obstante, también permiten una adaptación rápida a las demandas del entorno, experimentando cambios dinámicos en la conectividad funcional que pueden derivar en cambios estructurales más estables gracias a la consolidación de memorias. Esta remodelación plástica, también denominada plasticidad, es debida a la interacción del individuo con el entorno, a los cambios fisiológicos y a las experiencias, por lo que la plasticidad es un estado de normalidad en el sistema nervioso, no un mecanismo que se activa exclusivamente ante lesiones cerebrales. Así pues, la plasticidad permite al sistema nervioso escapar de las restricciones de su propio genoma y adaptarse al entorno, aunque es importante tener en cuenta que la plasticidad también puede ser desadaptativa y comportar manifestaciones patológicas, como sería el caso del dolor neuropático, la esquizofrenia o el trastorno de estrés postraumático (12).

En una lesión cerebral, la sintomatología secundaria no se origina únicamente por los daños de la lesión, sino también por la reorganización cerebral o la neuroplasticidad derivada. Por lo tanto, ante una lesión cerebral puede no observarse ningún cambio ejecutivo o, por el contrario, se puede identificar la pérdida de capacidades o funciones previamente adquiridas, la desinhibición de comportamientos previamente inhibidos, la recuperación de la función perdida por sistemas adyacentes, como la facilitación funcional paradójica descrita por Sprague³, o la aparición de nuevos comportamientos adaptativos o desadaptativos para el individuo (12).

Así pues, los cambios plásticos no implican necesariamente la recuperación funcional, ni tampoco un cambio en los patrones de activación afectados por la lesión. Al mismo tiempo, la inducción de cambios plásticos tampoco es suficiente para generar un estado de discapacidad ya que es necesaria la presencia de factores predisponentes, como una susceptibilidad genética o factores ambientales específicos. Es más, la mayoría de los trastornos neurológicos suelen ser generados por la interacción de factores genéticos y ambientales, de modo que la susceptibilidad genética a ciertos factores ambientales genera cambios plásticos que constituyen las manifestaciones de la enfermedad. Por lo tanto, la conducta humana y las manifestaciones de las enfermedades están definidas por la relación dinámica entre la genética y las interacciones ambientales y la plasticidad, por lo que, si uno de estos factores se ve alterado, el resto también (12).

Con todo, los cambios plásticos también pueden ser adaptativos y no generar sintomatología secundaria tras la lesión de una función. Esto se debe a que uno de los mecanismos de neuroplasticidad consiste en generar cambios en la actividad de la red neuronal para establecer nuevos patrones de activación, preservando, así, la función afectada (12).

Por otro lado, la plasticidad podría concebirse como un proceso de modulación de los mapas corticales en dos etapas. La primera es reversible y de evolución rápida en el tiempo y consiste en el aumento de la influencia de una región cerebral mediante el desenmascaramiento de conexiones existentes con anterioridad. La segunda, por el contrario, disminuye el patrón de activación de la corteza, pero genera cambios estructurales estables, como la arborización dendrítica y la remodelación de la red, convirtiendo las habilidades aprendidas en automáticas. De este modo, la primera fase correspondería con la adquisición temprana y la segunda con la consolidación del aprendizaje de habilidades (consultar apartado 2.2. *Sistema amígdalo-hipocampal: sistema límbico explicado por Kandel (2000)*). A su vez, los cambios en las redes están modulados por unos mecanismos que aseguran que se formen las sinapsis necesarias y se eliminen las innecesarias con el fin de optimizar los sistemas funcionales necesarios para la cognición y el comportamiento. Es importante tener en cuenta que, sin la existencia de estos fenómenos regresivos, las sinapsis innecesarias persistirían y podrían afectar al desarrollo neurológico normal (12).

³ Sprague en 1966 determina que cualquier lesión, natural o artificial, induce una reorganización que suele resultar desadaptativa. No obstante, el azar puede generar cambios plásticos positivos, como la inhibición de las estructuras que participan en la competencia interhemisférica, favoreciendo la habilitación funcional en el hemisferio afectado. Esta recuperación de la función perdida por sistemas adyacentes es lo que se denomina Facilitación Funcional Paradójica. Técnicas de neuroestimulación no invasivas como la Estimulación Magnética Transcraneal (EMTr) se basan en este principio (60).

2.5. Fundamentos de la AH en función de los modelos anteriores

Una vez explicado el funcionamiento neurobiológico del sistema nervioso con autores de relevancia, es necesario relacionarlo con la AH.

Partiendo del Modelo Cognitivo Reticular, en la AH, el DCA ha generado un daño en los cognitos que forman el ciclo de P-A, produciendo un hueco estructural que afecta a un patrón de activación determinado: la conciencia del propio cuerpo. Es decir, una combinación de diferentes déficits ha generado una alteración en algunos núcleos específicos que impide la integración de la información sensoriomotora en el ciclo de P-A y, por consiguiente, el conocimiento del déficit. Así pues, alteraciones en los cognitos ejecutivos, como la pérdida de la representación corporal, o en los cognitos perceptivos, como la pérdida sensitiva o propioceptiva, afectarán tanto al control de la acción, como a la retroalimentación del resultado motor (4).

Siguiendo con el mismo modelo, el ciclo P-A se desarrolla de forma inconsciente y únicamente se activa cuando sucede un evento inesperado. De este modo, el ser humano puede acceder al ciclo de P-A siguiendo dos niveles de conciencia: la conciencia explícita o consciente y la conciencia implícita o automática. Según Prigatano (2010) cada uno de estos niveles se relaciona con diferentes vías neuronales en las que, si la integración sensoriomotora se encuentra alterada, puede producir diferentes formas de AH. Por lo tanto, es importante incidir en estos dos niveles de conciencia (4).

La conciencia explícita, o el conocimiento consciente del déficit motor, surge a partir del acceso a las redes de integración sensoriomotora (señales visuales, propioceptivas, táctiles o motoras) que transportan información de retroalimentación sobre los movimientos (4). Estas redes están distribuidas por todo el encéfalo, conectando las áreas corticales (primarias, unimodales y heteromodales) con estructuras subcorticales, cerebelo y tronco del encéfalo (10). De este modo, las alteraciones de la AH en la conciencia explícita serían secundarias a lesiones en los lóbulos frontales, parietales y/o en sus redes de conexión (4), pudiendo afectar también al sistema A-H.

Es importante destacar, dentro de la conciencia explícita, el papel del sistema A-H en la formación de memorias explícitas a largo plazo, ya que alteraciones en los componentes principales del sistema de procesamiento de la información para el almacenaje, como pueden ser daños en la corteza entorrinal o en el hipocampo, pueden afectar al conocimiento consciente del déficit motor en la AH. Como ya se ha comentado, el núcleo amigdalino también presenta un papel clave en la formación de nuevas memorias explícitas, por lo que parte de los errores en la detección y codificación de los déficits podrían deberse a daños en esta estructura. Además, dentro de este sistema de procesamiento, si las cortezas de asociación están dañadas y no procesan o transmiten información sobre el estado corporal, es muy probable que ésta no pueda actualizarse, por lo que la conciencia corporal de la persona con AH podría quedar fijada a la memoria que conserva previa a la lesión. Asimismo, estas lesiones en las cortezas de asociación pueden ser específicas y fragmentar el conocimiento (10), es decir, una persona puede tener alteraciones en la conciencia corporal, pero puede preservar la descripción

estructural del cuerpo permitiéndole calcular la equivalencia entre las partes de su cuerpo y la de otras personas (2)⁴.

Por otro lado, relacionar la conciencia explícita también se puede con la memoria activa u operativa puesto que es un proceso consciente que, ante interrupciones en el ciclo de P-A, accede y recupera la memoria a largo plazo para adecuar la conducta al contexto (9,10).

Por el contrario, la conciencia implícita, o el procesamiento inconsciente de las señales de error, surge a partir de la comparación entre la retroalimentación del movimiento esperado con la real, permitiendo identificar si este movimiento esperado se ha realizado adecuadamente. En función del resultado identificado, se realizará un aprendizaje motor o, por el contrario, un ajuste del comportamiento. Para este fin, es necesaria la participación de estructuras cerebrales implicadas en la regulación y la ejecución automática de la acción motora, en la detección e integración de estímulos afectivamente relevantes y en la formación de memoria. Es por eso que las alteraciones en la conciencia implícita se asocian a lesiones en la corteza cingulada anterior, las áreas prefrontales laterales, la ínsula anterior, los ganglios basales, la amígdala y/o el hipocampo (4).

En conclusión, para una plena conciencia del rendimiento motor, bien esté o no deteriorado, tanto el sistema explícito como el implícito deben estar funcionalmente intactos. Si, por el contrario, ambos sistemas son disfuncionales, las personas presentarán una AH total o completa. Así mismo, en el caso de que únicamente el sistema explícito se vea afectado, las personas negarán los déficits verbalmente, pero presentarán manifestaciones indirectas de su comportamiento que reflejarán algún tipo de conocimiento inconsciente sobre el déficit. Por ejemplo, es posible que ante actividades bimanuales respondan únicamente con la extremidad no afectada en vez de perseverar intentando hacer uso de las dos. Finalmente, en el caso de que el sistema implícito se vea afectado, pero el explícito esté conservado, las personas con AH admitirán verbalmente la existencia de un déficit, pero al tener afectado el sistema A-H no tendrán ningún "sentimiento de error" durante la ejecución motora, producirán respuestas emocionales inadecuadas hacia las consecuencias del déficit y adoptarán conductas de riesgo. Además, al encontrarse los patrones de activación automáticos alterados, la persona presentará dificultades en el desempeño de tareas conocidas con éxito. Un ejemplo de ello sería querer coger un objeto pesado con las dos manos a pesar de que la hemiplejía que presenta la persona le impida mover la extremidad afectada. Este objeto puede caer y dañar a la persona, pero ella no es consciente de este riesgo. No obstante, es importante remarcar que ambos sistemas pueden verse afectados en distintos grados en diferentes personas y que, al tratarse de alteraciones en la integración sensoriomotora, los cognitos ejecutivos y/o perceptivos dañados pueden alterar un nivel de conciencia o ambos. Estos sistemas y sus vías se ven plasmados en el esquema de Prigatano (2010) (4) (ver Figura 6).

⁴ Peña-Casanova en 2007 distingue tres niveles o sistemas en los que se representa y procesa la información del propio cuerpo: la descripción estructural del cuerpo, la conciencia del propio cuerpo y el conocimiento general sobre el cuerpo humano (2). Para más información, consultar la referencia.

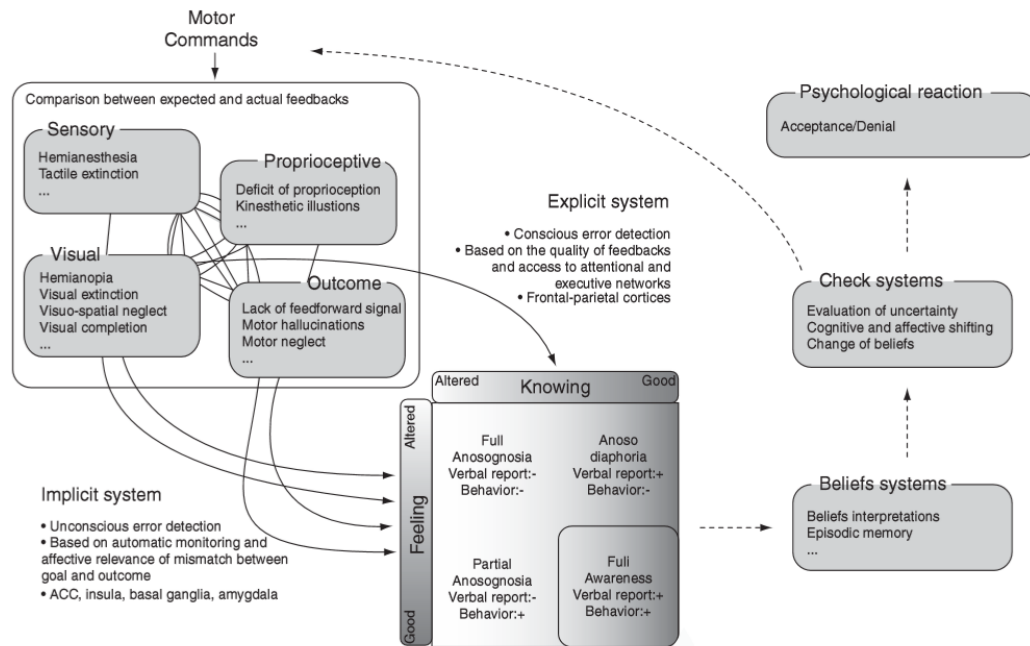


Figure 17.3 A multicomponent model of anosognosia for hemiplegia. ACC, anterior cingulate cortex.

Figura 6: Modelo de la AH de Prigatano en 2010 (4)

Tal y como se muestra en el esquema de Prigatano (2010), la AH también se relaciona con la existencia de interpretaciones sesgadas o creencias falsas que perduran a pesar de que se presenten evidencias sobre los déficits (4). Una de las posibles explicaciones de este fenómeno, como ya se ha comentado, es que los procesos cognitivos o afectivos necesarios para actualizar las viejas creencias sobre su estado corporal se vean alterados por la lesión. En otras palabras, el sistema A-H y otras estructuras como la ínsula, las regiones prefrontales ventromediales y/o sus conexiones (4) podrían estar afectados y generar estas creencias o recuerdos falsos producidos sin el conocimiento consciente de su falsedad, creencias erróneas también descritas como confabulaciones por (44).

Por consiguiente, las lesiones que afectan a los componentes principales en la consolidación de la memoria explícita, pueden generar el procesamiento de patrones inadecuados que deriven en confabulaciones. No obstante, errores en el procesamiento de la información sensorial por parte de las áreas de asociación polimodal también pueden generar problemas de consolidación, por lo que déficits leves en las funciones ejecutivas pueden originar interpretaciones del mundo alternativas que deriven en confabulaciones o delirios (6), como ocurre en la AH y en la Esquizofrenia.

Independiente de la causa de los problemas de consolidación de las memorias explícitas, se puede concluir que la aparición de confabulaciones en la AH es debida a una plasticidad desadaptativa que ha modificado las interconexiones neuronales, como sucede en la Esquizofrenia y en la Enfermedad de Alzheimer (11,12). En estos trastornos neuropsiquiátricos, los patrones de conectividad se han modificado: en la Esquizofrenia, hacia una arquitectura aleatoria con una segregación local reducida; y en la Enfermedad de Alzheimer, hacia una configuración regular que disminuye la eficiencia en la transmisión global de la información (11). En el caso de la AH, dado que algunas personas con AH presentan confabulaciones y otras manifestaciones productivas como los fenómenos anosognósicos (ver apartado 1.4.

Características sintomáticas), es muy probable que los patrones de conectividad en la AH hayan tendido hacia la aleatorización, como en la Esquizofrenia.

Esta información corrobora estudios como el Prigatano en 2010 en los que se afirma que existe una arquitectura cognitiva común en la toma de conciencia de la enfermedad y el déficit que puede verse afectada después de una disfunción neurofisiológica y neuroanatómica, como sucede en la Enfermedad de Alzheimer, la Esquizofrenia y la AH (4).

Para concluir, como explican Pascual-Leone y Tormos (2010), la sintomatología secundaria a una enfermedad o déficit es producida, tanto por los daños que genera la lesión, como por la reorganización cerebral derivada (12). Por lo tanto, en la AH es tan importante la lesión originada en la materia gris y en la materia blanca por el DCA, como la plasticidad desadaptativa que ha modificado las interconexiones neuronales.

Por otro lado, los cambios en las redes están modulados por unos mecanismos de formación y de eliminación de sinapsis que optimizan los sistemas funcionales. Los fenómenos regresivos eliminan las sinapsis innecesarias, como las redes dañadas o en desuso (12). Estos mecanismos que a priori favorecen el desarrollo neurológico normal, pueden resultar perjudiciales para las personas con AH. Esto se debe a que las lesiones ocasionadas por el DCA pueden haber dañado algunas redes necesarias para un funcionamiento cognitivo y comportamental eficaz. También puede ocurrir que las mismas implicaciones de la lesión limiten la actividad de estas redes, favoreciendo su desuso. Por consiguiente, los fenómenos regresivos pueden afectar a estas redes y agravar la sintomatología de la AH.

Por último, la literatura muestra que presentar un DCA no siempre implica la aparición de la AH (3), por lo que la susceptibilidad genética individual a los factores ambientales puede ser un factor determinante para la aparición, o no, de la AH.

Parte 3: Rehabilitación de la AH

Una vez explicado el fenómeno de la AH, es necesario conocer cómo poder rehabilitarlo. Los antecedentes muestran (ver *Parte 1: Antecedentes*) que existen múltiples intervenciones de la AH en la bibliografía, aunque ninguna de ellas está aceptada (1,7). Por lo tanto, para poder discernir qué aspectos se deben tener en cuenta en la rehabilitación de la AH se presentan tres modelos relacionados con la intervención de la AH; el Sistema de Neuronas-Espejo, el Task Oriented Approach y la Teoría Cognitiva-Conductual, y posteriormente se relacionan con las teorías neurobiológicas ya estudiadas.

Este apartado puede encontrarse esquematizado en el siguiente cuadro.

TEORÍAS NEUROBIOLÓGICAS	FUNDAMENTOS	AH Y RHB
Modelo Cognitivo Reticular de Fuster (2010)	La formación y la evocación de la memoria son fenómenos asociativos	<ul style="list-style-type: none"> Acceso a las redes dañadas a partir de diferentes estímulos.
	Los cógnitos nuevos se añaden a los viejos, modificándolos o consolidándolos.	<ul style="list-style-type: none"> Refuerzo de redes y crear nuevas vías de acceso para la recuperación de la memoria.
	Memoria activa/operativa	<ul style="list-style-type: none"> Permite volver consciente una conducta inconsciente.
Sistema Amígdalo-Hipocampal explicada por Kandel (2000)	Sistema emocional y aprendizaje emocional	<ul style="list-style-type: none"> Vía de acceso a las redes dañadas. Modula los nuevos cógnitos. Procesa los estímulos relevantes Se puede intervenir artificialmente en la formación de los cógnitos. Permite evaluar las consecuencias de una conducta. Influye tanto en conductas automáticas como conscientes.
	Formación de memoria implícita	<ul style="list-style-type: none"> Existen diferentes metodologías de aprendizaje que activan regiones diferenciadas.
	Condicionamiento operante	<ul style="list-style-type: none"> Estrategia para modificar conductas automáticas Vincula el aprendizaje con la emoción.
Teoría de Redes Small World explicada por De Ridder y Vanstele (2017)	Neuromodulación	<ul style="list-style-type: none"> La estimulación cortical induce cambios neuroplásticos
Caracterización de la plasticidad explicada por Pascual-Leone y Tormos (2010)	Modulación de la plasticidad	<ul style="list-style-type: none"> La RHB dirigida a la plasticidad promueve resultados adaptativos.
	Fenómenos regresivos	<ul style="list-style-type: none"> El refuerzo de las vías dañadas evita su eliminación.
Sistema de Neuronas Espejo de Rizzolatti y Craighero (2004)	Observación de acciones motoras transitivas o intransitivas	<ul style="list-style-type: none"> Otras vías de acceso al ciclo de P-A (NE y neuronas canónicas). Comprensión de la actividad basada en inferencias personales
	Grabaciones de vídeo	<ul style="list-style-type: none"> La persona observa en tercera persona su actividad motora.
Task Oriented Approach	Intervención basada en ocupaciones y entornos ecológicos	<ul style="list-style-type: none"> Favorecen el acceso al ciclo de P-A. Ahorro de recursos energéticos para la resolución de problemas. Induce la generalización.
Teoría cognitiva-conductual	Los sentimientos y la conducta están mediados por los pensamientos	<ul style="list-style-type: none"> Cuestionamiento de creencias erróneas. Búsqueda de interpretaciones y conductas alternativas.

3.1. Sistema de Neuronas Espejo explicado por Rizzolatti y Craighero en 2004 (13)

Las neuronas espejo (NE) son neuronas visuomotoras que se activan ante la observación de acciones motoras dirigidas a objetos (transitivas) o acciones motoras sin objetos (intransitivas) realizadas por otro individuo. Esta excitabilidad cortical sigue el curso temporal de la ejecución del movimiento, por lo que el sistema de NE codifica tanto los movimientos necesarios para la acción como la ejecución de la misma. No obstante, la actividad observada nunca llega a ejecutarse porque, al mismo tiempo que los movimientos observados activan la excitabilidad cortical, a nivel medular se activa un mecanismo inhibitor que impide la ejecución de la acción observada (13).

Para que el sistema motor se active, es necesario que las acciones observadas pertenezcan al repertorio motor del observador puesto que, para poder repetir/imitar un acto motor, éste debe ser previamente comprendido. En otras palabras, las acciones motoras conocidas se reconocen visualmente y se relacionan con las propias experiencias motoras. De este modo, cuanto mayor sea la similitud entre el evento observado y el repertorio motor, más preparada estará la persona para reconocer esa acción motora porque ya la ha vivido (13).

Otra de las características importantes del sistema NE es que también permite predecir patrones motores conocidos a partir de estímulos visuales o auditivos (13).

Es importante destacar que, aparte de las NE, las neuronas canónicas también forman parte de las neuronas visuomotoras. A diferencia de las NE, estas neuronas responden a la presentación de un objeto sin la necesidad de que ese objeto esté siendo manipulado (13).

Por otro lado, el sistema NE activa una red compleja formada por áreas visuales occipitales, temporales y parietales, y dos regiones corticales principales: la parte rostral del lóbulo parietal inferior y la parte inferior del giro precentral junto con la parte posterior del giro frontal inferior. Dichas áreas se activan en función del tipo de estímulos recibidos (visual o auditivo), de las partes corporales implicadas en el acto motor observado, de si el acto motor está dirigido a objetos y de la intencionalidad motora (13).

De este modo, la observación de movimientos bucales relacionados con objetos activa bilateralmente la parte inferior de la circunvolución precentral, la parte opercular de la circunvolución frontal inferior y la parte inferior y posterior del lóbulo parietal; la observación de movimientos de manos y brazos relacionados con objetos activa la circunvolución precentral, los pares operculares y el lóbulo parietal inferior; y, finalmente, la observación de acciones de los pies/piernas relacionadas con objetos activa el sector dorsal del giro precentral y el lóbulo parietal posterior. Sin embargo, si los movimientos observados son intransitivos, tanto las áreas premotoras como las parietales se activan, pero el grado de activación de éstas últimas es muy inferior en comparación con los movimientos observados transitivos (13).

En lo que respecta a la intencionalidad motora tras la observación del acto motor, si se solicita al observador que repita la actividad motora observada, se genera una mayor activación en el par opercular izquierdo, en la región parietal anterior derecha, en el opérculo parietal derecho y en el giro temporal superior derecho. Además, cuando las acciones a imitar están dirigidas a

objetos, también se activa la corteza premotora dorsal. La participación del lóbulo parietal para la imitación de los movimientos se debe a que el observador necesita copias sensoriales cinestésicas de las acciones previstas. Por el mismo motivo también se activan el opérculo parietal y el giro temporal superior derecho, puesto que estas áreas reflejan copias somatosensoriales y visuales de la acción prevista, respectivamente (13).

En la predicción de una secuencia motora se activan tanto las cortezas premotoras como el lóbulo parietal, especialmente en el hemisferio derecho, aunque no se especifica qué áreas en particular se ven implicadas (13).

En el aprendizaje de nuevos patrones motores por imitación, las acciones observadas se descomponen en actos motores elementales que activan las representaciones motoras correspondientes en la parte inferior del lóbulo parietal, en la corteza premotora ventral y en el par opercular. Una vez que las representaciones motoras se han activado, parte de la corteza prefrontal dorsolateral las recombina en actos motores (13).

Finalmente, si se solicita a las personas que realicen actos motores espontáneos, sólo se activan el par opercular, el par triangular y la circunvolución precentral (corteza motora) (13).

Por último, es importante destacar que existe un sistema de eco-neuronas relacionado con la escucha de estímulos verbales y el habla. No obstante, dado que no existe relación con la AH, no se explica en este estudio (13).

3.2. Task Oriented Approach

El Task Oriented Approach (TOA) es un enfoque de la práctica de la terapia ocupacional que se aleja de una práctica más biomédica centrada en las deficiencias o las estructuras corporales y se encuadra en los apartados de actividad y participación de la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Discapacidad y Salud (CIF) (16). Por lo tanto, para generar un cambio en el rendimiento funcional y la aparición de respuestas adaptativas, el TOA guía la terapia ocupacional hacia una práctica basada en la ocupación (15). Esta práctica se caracteriza por ser un proceso de evaluación e intervención centrado en el cliente y sus intereses, dentro de un entorno lo más natural posible y basado en actividades funcionales significativas, intencionadas y dirigidas a objetivos que promuevan su participación activa en la vida cotidiana y comunitaria. De este modo, algunos autores, como Nagayama, et al. (2017), afirman que la terapia ocupacional cuya práctica clínica está basada en ocupaciones es efectiva ante alteraciones motoras, cognitivas y emocionales y en la mejora las actividades personales de la vida diaria (AVD) y la participación social de las personas con accidente cerebrovascular (14).

Por otro lado, la evidencia demuestra que las intervenciones basadas en la ocupación generan cambios neuroplásticos adaptativos y mejoran el rendimiento ocupacional después de un daño cerebral adquirido (45). Esto se debe a que los estímulos de un contexto determinado activan toda la red neuronal por los mecanismos de asociación (9) y, por lo tanto, cuanto más reales y conocidos sean el contexto y la actividad, más fácil será el acceso a la red neuronal y su refuerzo. Además, la participación en un contexto ecológico permite la activación de las redes neuronales de forma inconsciente (9), permitiendo destinar los recursos energéticos a otras funciones

cognitivas. Un ejemplo de ello sería que, ante el aumento de la dificultad de la actividad, se activasen las funciones ejecutivas para la resolución del nuevo problema.

3.3. Terapia Cognitiva-Conductual

Este modelo teórico de la psicoterapia defiende que los sentimientos y la conducta de las personas están mediados por sus pensamientos y que, por lo tanto, si se modifican los pensamientos, se alterarán la conducta y los sentimientos (17).

Esta terapia se aplica en la Esquizofrenia para favorecer la conciencia de la enfermedad y disminuir los delirios y las alucinaciones (17). El abordaje cognitivo del delirio y de la alucinación intenta analizar la forma como la persona construye su realidad y dota de significado sus experiencias partiendo de los sesgos cognitivos y de su historia de vida (18). Estos sesgos cognitivos consisten en distorsiones cognoscitivas de la realidad secundarias a déficits neuropsicológicos en las funciones ejecutivas, la memoria, el lenguaje, la atención y las habilidades espaciales (18).

Una vez se conoce el contenido de los síntomas positivos y se entiende el sistema de creencias del paciente y los acontecimientos relacionados con los síntomas, se abordan las partes de la idea delirante y de la alucinación que se sostienen con mayor dificultad cuestionando su validez dentro de un clima de confianza y con un vínculo terapéutico estable (17,18). Por lo tanto, se identifican las incongruencias y las irracionalidades en los pensamientos de la persona para fomentar interpretaciones y conductas alternativas que sean más adaptativas y disminuyan la ansiedad (17). Asimismo, también se diseñan experimentos conductuales que intentan invalidar la creencia o parte de ella (18).

Es importante recordar que los delirios, las alucinaciones y las confabulaciones son secundarias a problemas de consolidación de las memorias explícitas (6,10), bien sean originados por lesiones que afectan a los componentes principales en la consolidación de la memoria explícita, o bien por errores en el procesamiento de la información sensorial por parte de las áreas de asociación polimodal (10). Por lo tanto, esta terapia pretende modular los patrones de conectividad desadaptativos influyendo en la conciencia explícita y modificando las memorias a largo plazo y, para ello, se basa en la confrontación entre la persona afectada y su entorno.

3.4. Fundamentos de la rehabilitación de la AH

Como se puede deducir, muchas de las áreas que parecen estar afectadas en la AH se corresponden con el sistema de NE. Un ejemplo de ello es la conexión frontoparietal, lesión que según Pia (2004) es la más frecuente en la aparición de la AH (5). Como ya se ha comentado, las lesiones en el lóbulo parietal pueden generar alteraciones en la integración de la propiocepción a nivel cortical y negligencia extrapersonal, déficits que, según Prigatano en 2010, son muy frecuentes en las personas con AH (4). Así mismo, el lóbulo parietal también está relacionado con el reconocimiento visual, factor imprescindible para la actuación del sistema de NE.

Por otro lado, la AH incluye lesiones en el área motora primaria, área cerebral que contiene la representación motora del individuo. Por lo tanto, es muy probable que las personas con AH presenten alteraciones en el sistema de NE que dificulten el acceso a las propias

representaciones motoras y, por consiguiente, se vean afectados la imitación de acciones motoras, la predicción de secuencias motoras y/o el aprendizaje de nuevos patrones motores.

Con todo, la AH no se restringe a lesiones en las conexiones frontoparietales, sino que también existe evidencia de lesiones en otras regiones corticales que también intervienen en el sistema de NE, por lo que las probabilidades de que la AH implique alteraciones en este sistema son muy elevadas.

Sin embargo y a pesar de que algún área cerebral implicada en el sistema de NE pueda verse afectada tras el DCA, si este sistema logra preservarse y ser funcional, se puede utilizar como método de intervención en la AH. Un factor importante a considerar es que tanto el conocimiento explícito como el implícito tienen múltiples representaciones en el cerebro, por lo que se puede acceder a ellas de manera independiente a partir de múltiples vías sensoriales y motoras (10). Por lo tanto, el sistema de N-E proporciona otra vía de acceso al ciclo de P-A, pudiendo estimular las áreas dañadas y reforzar o modificar sus redes. Esta afirmación se basa en el Modelo Cognitivo Reticular ya que, tal y como afirma Fuster (2010), gracias a la relación de semejanza de los estímulos coincidentes, los nuevos cógnitos se añaden a los viejos (9). Por lo tanto, el acceso a la red dañada por una vía de entrada diferente a la que la persona suele utilizar en su contexto cotidiano, en este caso, el sistema de NE, permite reforzar mediante mecanismos de neuroplasticidad (12) las conexiones más alejadas y débiles de los cógnitos. De este modo, el refuerzo de las redes dañadas a partir de la repetición de estímulos asociados evita que los fenómenos regresivos de la plasticidad eliminen la red, manteniendo los patrones de activación específicos de la función cognitiva afectada. Asimismo, esta vía de entrada del sistema de NE también puede promover la formación de nuevas sinapsis y de nuevos cógnitos que sustituyan o modifiquen a los dañados, mejorando la interconectividad cortical.

Otra vía de entrada al ciclo de P-A muy similar al sistema de N-E es la activación de las neuronas canónicas, ya que la observación de un material conocido, activa las áreas motoras que participan en su manipulación.

Dado que el sistema de N-E se activa ante la observación de la realización de actividades intransitivas y transitivas (13), el uso de grabaciones de vídeo también puede resultar efectivo para aumentar la conciencia de los déficits (46). Es más, si estas grabaciones son reproducciones de la persona con AH realizando una actividad, si ésta es capaz de reconocerse en la reproducción de vídeo podrá observar en tercera persona el desempeño de su actividad. En consecuencia, mediante la conciencia explícita podrá evaluar su desempeño e inferir en su conducta (conciencia implícita).

Con todo, para la activación de este sistema, es necesario que la persona con AH conozca la actividad que está observando ya que esto le permitirá relacionarla con sus propias experiencias motoras. De este modo, cuanto mayor sea la similitud entre el evento observado y el repertorio motor, más preparada estará la persona para reconocer esa acción motora porque ya la ha vivido (13). Por lo tanto, si la rehabilitación de la AH está basada en la reproducción de vídeos o en la realización de actividades en grupo, es necesario que la persona previamente haya desarrollado esa actividad. A poder ser, es recomendable que la actividad presentada haya sido aprendida antes de la aparición del DCA, ya que esto reforzará las redes dañadas.

Por otro lado, Schrijnemaekers, et al. en 2014 afirman que la mejora de la anosognosia se produce cuando las estrategias trabajadas pueden generalizarse a tareas nuevas no entrenadas o al funcionamiento diario y, para que se produzca la generalización, la persona necesita ser entrenada intensa y repetidamente en el mismo contexto donde se detectan los déficits y donde no es consciente de que presenta las dificultades (1,41,42). Así pues, un enfoque naturalista y basado en la ocupación como el TOA puede ser efectivo en la AH, puesto que favorecerá tanto la neuroplasticidad como la generalización de estrategias. Esta afirmación es respaldada por el Modelo Cognitivo Reticular, puesto que, dado que el acceso a las redes para la evocación se produce de forma similar a su formación, un estímulo en un contexto determinado puede activar toda la red neuronal gracias a los mecanismos de asociación (9). En consecuencia, si la integración de un estímulo está dañada, la aparición simultánea de otros estímulos conocidos cuya integración esté preservada favorecerá el acceso al ciclo de P-A. Por lo tanto, cuanto más reales y conocidos sean el entorno y las experiencias vividas en la intervención, más fácil será que los estímulos que se presenten estén asociados, logrando la evocación y el refuerzo de la red dañada por los mecanismos de neuroplasticidad y permitiendo restaurar la continuidad en el ciclo de P-A.

Es importante señalar también que el TOA puede incidir en los dos niveles de conciencia ya que, por un lado, la participación en contextos y actividades conocidas permitirán a la persona con AH buscar de forma inconsciente y mediante el ensayo-error alternativas ejecutivas que potencien el desempeño con éxito de la actividad. Este tipo de aprendizaje por ensayo y error también es conocido como condicionamiento operante y éste supone aprender la relación entre la conducta de un organismo y las consecuencias de dicha conducta (10). De este modo, mediante recompensas o refuerzos positivos se potencia la repetición de conductas y, a partir de castigos o refuerzos negativos, se evita su repetición. Es importante destacar que el factor tiempo es un elemento clave en el condicionamiento operante porque permite que la persona relacione su conducta con el estímulo generado. No obstante, el aprendizaje generalmente tiene elementos de aprendizaje implícito y de explícito, por lo que la mayoría de las veces en el condicionamiento operante, antes de automatizar una conducta, primero ha estado mediada en parte por procesos cognitivos de memoria explícita (10). En consecuencia, esta metodología de aprendizaje aplicada en el TOA, gracias a las conexiones entre el núcleo amigdalino y la neocorteza y a la existencia de la memoria operativa, también permite que la persona de forma consciente evalúe su conducta y sus consecuencias, pudiendo aumentar su conciencia sobre los déficits e inferir en la conducta automática tras muchas repeticiones.

Otro ejemplo de intervención artificial en la formación de los cognitos inconscientes a considerar es el condicionamiento de contexto (10) ya que, si la persona con AH se encuentra cómoda y segura en las sesiones de intervención, se prevendrá el abandono del tratamiento. En relación con esto, es importante recordar que los diferentes aprendizajes en la memoria implícita implican regiones cerebrales distintas, por lo que es posible reforzar las vías implícitas dañadas mediante la activación las áreas cerebrales preservadas.

Siguiendo con la misma línea, las actividades en el programa de rehabilitación deben ser motivantes ya que, no sólo favorecen la adherencia al tratamiento (47), sino que son la base para la codificación de las nuevas memorias y una vía de acceso a la evocación de las memorias dañadas (10). En consecuencia, si los estímulos no son relevantes ni significativos, no se

detectarán ni se integrarán, por lo que no se reforzarán ni generarán nuevas memorias, tanto explícitas como implícitas. Además, la participación del núcleo amigdalino en la modulación sináptica de la red cognitiva confiere a los cognitos información sobre el significado de los estímulos, por lo que la activación de esta estructura proporciona una vía de acceso a la evocación de las memorias explícitas y a la ejecución de las conductas automáticas.

Es importante señalar que, para la consolidación de memorias, la participación del núcleo amigdalino debe ir acompañada de la presentación de estímulos repetidos intensamente en el tiempo (1).

Por otro lado, la plasticidad no debe considerarse como un recurso inherente del cerebro para hacer frente a una lesión cerebral puesto que existe el riesgo de que éste cambie de manera inadecuada y los déficits se perpetúen. Es por ello que la rehabilitación debe ir dirigida a modular la plasticidad y promover resultados adaptativos para cada individuo (12). Por lo tanto, una vez se ha establecido el daño final, las intervenciones deben centrarse en el reaprendizaje de las funciones perdidas o dañadas, por lo que se deberán seguir las etapas de modulación cortical ya explicadas para desenmascarar y fortalecer las vías de patrones de activación neuronales o promover los fenómenos regresivos.

En lo que respecta a las confabulaciones, existen diferentes métodos de intervención. Por un lado, se pueden utilizar técnicas de neuromodulación para reorganizar los patrones de conectividad cortico-subcorticales. Esta tecnología actúa directamente sobre los nervios e induce cambios neuroplásticos mediante la aplicación dirigida de estímulos que excitan o inhiben la actividad cerebral (48).

Por el otro, se pueden utilizar técnicas menos invasivas como la terapia cognitiva-conductual. Esta terapia, como ya se ha comentado, es muy utilizada en la Esquizofrenia para favorecer la conciencia de la enfermedad y disminuir los delirios y las alucinaciones (17). Por lo tanto, el abordaje de las confabulaciones mediante esta metodología permite modular mediante la confrontación entre la persona afectada y su entorno los patrones de conectividad desadaptativos influyendo en la conciencia explícita y modificando las memorias a largo plazo.

Por último, dado que la AH es un trastorno multicompetente asociado a sintomatología motora y/o sensorial (1,4), es importante intervenir en dichos déficits con tratamientos efectivos específicos.

3.5. Propuesta de Intervención específica de la AH desde la Terapia Ocupacional

Una vez descritos los aspectos importantes para realizar una rehabilitación relevante en la AH, se presenta una propuesta de intervención desde la Terapia Ocupacional basada en la ocupación y en el sistema de N-E.

La propuesta de intervención está diseñada para ser ejecutada desde la Terapeuta Ocupacional, profesión considerada imprescindible en la rehabilitación de las personas con ACV (49). La terapia ocupacional es una disciplina sociosanitaria cuyos servicios van dirigidos a habilitar, rehabilitar y promover la salud y el bienestar de los individuos o grupos con necesidades ocupacionales. Con el fin de facilitar y mejorar su participación en las actividades de la vida diaria

significativas, los profesionales estudian y diseñan intervenciones basadas en el desempeño ocupacional, es decir, en la interacción dinámica entre el individuo, el contexto y las actividades significativas (50).

3.5.1. Objetivos

A continuación, se plantean los objetivos de la propuesta de intervención específica de la AH.

Objetivo principal:

- Valorar la eficacia de un programa de rehabilitación basado en la ocupación y en el sistema de N-E para el tratamiento de la anosognosia en pacientes que presentan hemiplejía.

Objetivos secundarios:

- Identificar con pruebas de neuroimagen (TAC, RM o Morfometría basada en Voxel - VBM-) qué localizaciones cerebrales y/o corticales se correlacionan con los diferentes grados de severidad de la anosognosia.
- Valorar el efecto del programa de rehabilitación en las funciones cognitivas superiores (atención, memoria episódica, orientación visoespacial y funciones ejecutivas).
- Identificar si el momento de la intervención en fase postaguda impacta en la eficacia del programa de rehabilitación.

3.5.2. Muestra

Los participantes serán reclutados entre las personas con AH atendidos en Unidades de Rehabilitación Neurológica. El objetivo es reclutar un total de 20 participantes, 10 en el grupo control y 10 en el experimental. La distribución de los participantes en los grupos será aleatoria.

Criterios de inclusión:

- Sufrir un Ictus⁵ diagnosticado por tomografía axial computarizada o resonancia magnética, tanto en hemisferio derecho como izquierdo.
- Presentar hemiplejía en una de las extremidades superiores.
- Tener en el momento de la lesión una edad igual o superior a 18 años.
- Lengua materna catalán o castellano.
- Participantes de ambos sexos.
- Obtener puntuaciones sugestivas de anosognosia en una de las dos pruebas que forman el protocolo de exploración neuropsicológico utilizado para medir la severidad de la anosognosia.
- Encontrarse en fase postaguda⁶ (desde 1 semana hasta 6 meses tras la lesión).
- Firmar el consentimiento informado.

⁵ La etiología principal de la AH secundaria a un DCA es el Ictus (2,5), aunque la bibliografía también ha reportado casos de AH tras TCE y tumores cerebrales (5).

⁶ La aparición de AH en fases agudas e hiperagudas es un fenómeno típico después de un Ictus que suele desaparecer progresivamente por la recuperación espontánea (3,4). A partir de la fase aguda, la AH se considera un fenómeno más persistente que necesita rehabilitación (4).

Criterios de exclusión:

- Presentar una alteración grave del lenguaje que limite la capacidad de comprensión del participante.
- Mostrar un deterioro significativo de la agudeza visual causado por cataratas, diabetes, retinopatía o glaucoma.
- Padecer una historia premórbida de otras enfermedades neurológicas, trastornos psiquiátricos o consumo de drogas.
- Puntuación en la Escala de Glasgow inferior a 14 puntos⁷.
- Presentar algún fenómeno anosognósico⁸.

3.5.3. Valoración

Se valorarán las funciones cognitivas superiores, por lo que es necesario que las pruebas de valoración sean suministradas por un profesional formado en neuropsicología que garantice la validez y replicabilidad de los resultados. El evaluador será ciego.

Dado que uno de los criterios de inclusión es que la muestra también incorpore personas con lesiones en el hemisferio izquierdo, las pruebas suministradas deben ser aptas para personas con alteraciones en la expresión del lenguaje.

Para medir la severidad de la anosognosia se utilizará la Prueba visual-análoga de anosognosia para el déficit motor (VATAm) y la Tarea Bimanual Experimental (BMT). Las escalas elegidas permiten determinar el alcance de la AH en los dos niveles de conciencia: la VATAm en la conciencia explícita y la BTM en la implícita. La prueba VATAm se adaptará siguiendo el ejemplo de Cocchini et al. en 2010, por lo que únicamente se seleccionarán las 8 tareas bimanuales. Esta adaptación sitúa la evaluación de cada escala en 8 ítems y esto permite su comparación (38).

La heminegligencia se evaluará con la escala de Catherine Bergego Scale (CBS). Esta prueba de valoración evalúa la independencia funcional y la anosognosia sobre sus dificultades diarias. Se ha demostrado que esta escala se correlaciona significativamente con las medidas tradicionales de valoración de la heminegligencia (51). Además, estudios como el de Aparicio-Lopez et al., (2019) expresan su acierto en la elección de la escala y añaden que ésta también permite evaluar la generalización de los tratamientos (7).

La orientación espaciotemporal será valorada mediante las 8 preguntas de respuesta simple que aparecen en el apartado de orientación de la LOTCA 2ª Edición (52).

Respecto a la valoración de la atención sostenida, ésta se evaluará con el Continuous Performances Test (CPT), plataforma informática que, ante una secuencia aleatoria de letras, solicita que únicamente se responda ante la aparición de la X (53).

Las funciones ejecutivas se medirán con la Torre de Londres. Esta prueba identifica fallos en la planificación, la resolución de problemas, la anticipación y control de impulsos (54). Esta escala

⁷ Se considera que las personas con una puntuación inferior a 14 puntos en la Escala de Glasgow que no podrían seguir todo el tratamiento.

⁸ Según Prigatano (2010) y Marcel, et al. (2004) es difícil considerar todas estas manifestaciones productivas como igualmente vinculadas a la anosognosia (4,61). Además, la propuesta de intervención tampoco está diseñada para ofrecer un tratamiento que modifique estos fenómenos.

ha sido utilizada en el estudio de Rigon et al., (2017) en personas con traumatismo craneoencefálico y anosognosia (55).

La memoria a largo plazo se evaluará con la Memoria Lógica II (Story Recall) de la Escala de Memoria de Wechsler (WMS-IV). Esta escala evalúa el recuerdo libre de dos historias leídas y el reconocimiento mediante preguntas sobre las historias (56).

Finalmente, también se suministrará la Escala de Depresión y Ansiedad de Goldberg, cuestionario de autoevaluación que mide la salud percibida (57). Esta escala servirá para identificar si la intervención ha tenido un impacto emocional, ya que autores como Fleming et al. en 1998 afirman que el incremento de conciencia de sus limitaciones genera desórdenes psicológicos (58).

Estas pruebas de valoración se suministrarán tres veces: después de la selección de la muestra, al final del proceso de intervención y un mes más tarde para valorar si los resultados obtenidos se mantienen en el tiempo.

3.5.4. Intervención

Se realizará un estudio experimental de diseño cruzado incompleto, de modo que, una vez el grupo experimental haya finalizado la intervención explícita para rehabilitar la AH, la inicie el grupo control. Este tipo de estudios permiten comparar el porcentaje de mejora de ambos grupos en función del momento en el que se inicia la intervención, pudiendo discernir el papel de la recuperación espontánea en la intervención específica de la AH.

El grupo control estará formado por 10 participantes que continuarán la rehabilitación estándar de la Unidad de Rehabilitación Neurológica y permanecerán a la espera de recibir la intervención específica de la AH.

El grupo experimental, también de 10 participantes, se dividirá en 2 subgrupos de intervención de 5 personas. Cada subgrupo recibirá 5 sesiones de intervención durante un periodo de 3 semanas, plazo considerado mínimo para obtener resultados significativos⁹. Las sesiones serán diarias¹⁰ y de una duración de una hora¹¹. Cada subgrupo recibirá las sesiones los mismos días, pero en momentos diferentes para evitar que ésta se prolongue en el tiempo.

Es importante señalar que la intervención específica de la AH que recibirá el grupo experimental se realizará de forma simultánea a la rehabilitación estándar de la Unidad de Rehabilitación Neurológica.

Las sesiones serán guiadas por un terapeuta ocupacional acompañado de un personal de soporte audiovisual, quién se encargará de grabar las tareas de las personas con AH y

⁹ Este plazo está basado en los resultados del estudio de Aparicio (2019), en el que se muestra que menos de 15 días no se obtienen resultados significativos en la AH, y en el de Skubik-Peplaski, et al. (2012), estudio en el que la intervención basada en ocupaciones generó cambios plásticos a los 15 días.

¹⁰ Prigatano en 2010 afirma que las sesiones deben ser diarias para favorecer la creación de una alianza de trabajo con las personas con AH. El vínculo terapéutico favorece la motivación y evita el abandono, aspecto muy usual en las personas con AH (Jenkinson, et al, 2011; Aparicio-López, et al., 2019; Prigatano, 2010; Ramírez-Florez, 2010).

¹¹ Es la duración mínima que se calcula para poder emprender la sesión.

posteriormente reproducirlas (para más información, consultar subapartado 3.5.5. *Diseño de la Intervención*).

Finalmente, antes de iniciar el proceso de intervención, se proporcionará a las familias de ambos grupos un documento que conste de 30 tareas básicas. El objetivo de este documento es que los familiares señalen qué actividades han sido realizadas por los participantes con anterioridad y su grado de significación para que activen sus sistemas de N-E y A-H durante el desempeño de las sesiones. La activación de estos sistemas favorecerá la formación de nuevas redes y/o la recuperación de las existentes.

3.5.5. Diseño de la Intervención

A continuación, se muestra un esquema con las diferentes fases de cada sesión terapéutica, las bases teóricas en las que se fundamenta cada fase y el impacto que se espera conseguir en la AH.

SECUENCIACIÓN DE LA RHB	FUENTE TEÓRICA	IMPACTO EN LA AH
1. Recuerdo de la sesión anterior y presentación de la nueva actividad	Sistema A-H	• Recuperación memoria explícita.
	Sistema N-E	• Activación de las neuronas canónicas al ver el material (otra vía de acceso a las redes)
2. Realización y grabación de la tarea.	Modelo Cognitivo Reticular	• Los contextos ecológicos favorecen el acceso al ciclo de P-A.
	TOA	• Los contextos ecológicos favorecen el acceso al ciclo de P-A. • Ahorro de recursos energéticos para la resolución de problemas. • Induce la generalización.
	Sistema A-H	• El no cumplimiento de tareas conocidas genera cambios emocionales.
3. Autoevaluación del desempeño.	Modelo Cognitivo Reticular	• Activación de la conciencia explícita para autoevaluarse.
4. Valoración por parte del resto de participantes.	Sistema N-E	• La observación para la evaluación activa más áreas corticales relacionadas con la comprensión de la acción. • Inferencias hacia su propio desarrollo de la actividad.
5. Reproducción del vídeo.	Sistema N-E	• Visualización en 3ª persona del desempeño de la actividad
	Modelo Cognitivo Reticular	• Otra vía de acceso al ciclo P-A.
6. Comparación entre la reproducción del vídeo y la autoevaluación.	Teoría cognitiva-conductual	• Cuestionamiento de creencias erróneas. • Búsqueda de interpretaciones y conductas alternativas.
7. El resto de participantes expresan su valoración.	Sistema límbico y Condicionamiento operante	• Transformar las conductas implícitas en explícitas • Evalúa las consecuencias de una conducta.
8. Repetición de la tarea hasta su realización con éxito.	Principio de plasticidad	• Repetición para fortalecer cónitos.
	Condicionamiento operante	• Transformar las conductas implícitas en explícitas
9. Aplauso por la realización de la actividad con éxito	Sistema A-H	• Favorecer el refuerzo y la recuperación de las nuevas redes.
10. Cierre de la sesión: resumen de la sesión.	Sistema A-H	• Activación de la memoria explícita para autoevaluación.
	TOA	• Recuperación de las estrategias para la generalización.

3.5.6. Posibles complicaciones del proyecto

La formación de grupos puede resultar complicada porque los criterios de inclusión son exigentes, factor que puede alargar el inicio de la intervención. Además, dado que la intervención requiere un mínimo de 3 semanas y los grupos deben ser reducidos, la muestra puede resultar muy pequeña y poco representativa de la población total de personas con Ictus y AH. Para solventar estas dificultades, se recomienda hacer un estudio piloto para valorar la viabilidad del proyecto y, posteriormente, realizar un estudio multicéntrico.

Otra complicación puede ser la falta de interés de este grupo en participar en el proyecto o el abandono del proyecto, porque como ya se ha comentado, las personas con AH son propensas a este tipos de conductas (1,4,7,59). En este caso, se recomienda realizar una buena intervención psicoeducativa por parte de todo el equipo interdisciplinar, tanto a la persona con AH como a su familia. La creación de un buen vínculo terapéutico puede ser un factor clave para evitar el abandono del proyecto (4).

3.5.7. Variabilidad y eficacia del proyecto

Por último, se presenta una tabla con el tiempo de administración de cada prueba de valoración y otra con las horas de intervención estimadas de cada profesional para valorar la variabilidad y eficacia del proyecto.

Prueba de valoración	Tiempo
VATAm	5 min.
BMT	30 min ¹² .
CBS	30 min ¹³ .
Orientación de la LOTCA 2ª Edición	5 min.
CPT	14 min ¹⁴ .
Torre de Londres	15 min ¹⁵ .
Memoria Lógica II	15 min ¹⁶ .
Escala de Depresión y Ansiedad de Goldberg	10 min ¹⁷ .
Total	124 min.

Profesional	Tarea	Tiempo
Neuropsicólogo	Evaluación inicial	125 min x 20 personas = 2.500 min (41'67h)
	Evaluación final de intervención	125 min x 20 personas = 2.500 min (41'67h)

¹² Tiene un tiempo de administración similar a la CBS.

¹³ Para más información, consultar: <https://www.sralab.org/rehabilitation-measures/catherine-bergego-scale-kessler-foundation-neglect-assessment-process>

¹⁴ Para más información, consultar: <https://aidyne12.tizaypc.com/contenidos/contenidos/2/EVNPS-Modulo2-EvaluaciondeAtencion.pdf>

¹⁵ Para más información, consultar: <https://www.redalyc.org/pdf/970/97029454008.pdf>

¹⁶ Tiempo estimado al realizar únicamente una prueba de la Escala de Memoria de Wechsler (WMS-IV).

Para más información, consultar: <https://bi.cibersam.es/busqueda-de-instrumentos/ficha?Id=28>

¹⁷ Para más información, consultar: <https://bi.cibersam.es/busqueda-de-instrumentos/ficha?Id=19>

Estudio experimental cruzado incompleto de la anosognosia de la hemiplejia basado en la ocupación y la estimulación de las neuronas espejo

	Evaluación de control al mes	125 min x 20 personas = 2.500 min (41'67h)
Terapeuta Ocupacional	Ejecución de las sesiones	60 minutos x 15 días x 4 grupos = 3.600 minutos (60 h)
Personal de soporte audiovisual	Grabación y reproducción del vídeo	60 minutos x 15 días x 4 grupos = 3.600 minutos (60 h)

4. Conclusiones

Después de esta revisión sobre la naturaleza de la AH, se concluye que la AH es un problema de integración sensoriomotora que afecta al ciclo de P-A, en especial, a la conciencia del propio cuerpo. En función del área cerebral dañada, producirá diferentes grados de AH y una mayor sintomatología motora y/o sensorial.

La causa de la AH, por lo tanto, son las lesiones encefálicas de la materia gris y la materia blanca que genera el DCA a diferentes niveles. Además, una mayor susceptibilidad genética a los factores ambientales (12) y la combinación de determinados factores neurobiológicos, como la velocidad a la que se altera o cambia el sistema nervioso central, la materia gris afectada y el tamaño de la lesión pueden predeterminar que una persona presente, o no, AH (4).

De este modo, las lesiones encefálicas pueden producir daños en la memoria explícita, la memoria implícita y el sistema límbico y la aparición de plasticidad maladaptativa, aunque no es necesaria la presencia simultánea de todos estos trastornos ni tampoco son excluyentes. En consecuencia, una persona con AH puede presentar déficits en la entrada sensorial y en la ejecución motora, en los procesos de búsqueda y recuperación de la información explícita, en la codificación, consolidación o almacenamiento de nueva información, en la comparación entre la retroalimentación del movimiento esperado con la real, en la significancia de los estímulos y la respuesta emocional y/o en la reorganización de las redes dañadas.

Así pues, estos trastornos determinan que la AH se manifieste con mayor o menor severidad en función de si uno o los dos niveles de conciencia se encuentran alterados, y de si presenta confabulaciones y/o fenómenos anosagnósicos asociados.

Por otro lado, la rehabilitación específica de la AH es necesaria para evitar cambios plásticos desadaptativos y promover la funcionalidad de la persona con AH. Por lo tanto, la rehabilitación debe ir dirigida a facilitar el acceso a las redes dañadas a partir de múltiples vías sensoriales y motoras para promover su refuerzo o modificación. Este acceso es producido por mecanismos de asociación de estímulos, de modo que la rehabilitación debe realizarse en entornos lo más reales y conocidos posible al mismo tiempo que se facilitan nuevas vías de entrada sensorial al ciclo de P-A, como el sistema de NE.

Las actividades en cualquier intervención de la AH deben ser motivantes para favorecer la adherencia al tratamiento y la codificación y la evocación de las memorias y deben proporcionar estímulos repetitivos a una intensidad elevada. Además, la utilización de metodologías de aprendizaje como el condicionamiento operante pueden resultar beneficiosas para impulsar inferencias entre los dos niveles de conciencia.

En relación a las confabulaciones, se ha demostrado eficaz el uso de técnicas de neuromodulación y terapias cognitivas-conductuales en patologías con patrones de conectividad alterados como la Esquizofrenia, por lo que se presentan como una alternativa en la AH.

El último aspecto a considerar en la rehabilitación de la AH es que la AH es un trastorno multicompetente asociado a sintomatología motora y/o sensorial, por lo que esta sintomatología también deberá ser abordada de forma específica en programas de neurorehabilitación interdisciplinares.

Estudio experimental cruzado incompleto de la anosognosia de la hemiplejia basado en la ocupación y la estimulación de las neuronas espejo

Por último, es necesario concluir este proyecto remarcando la necesidad de más investigación sobre nuevos programas de rehabilitación específicos de la AH con el fin de que las guías de práctica clínica del DCA puedan incorporar la AH en sus programas de intervención.

5. Bibliografía

1. Jenkinson PM, Preston C, Ellis SJ. Unawareness after stroke: A review and practical guide to understanding, assessing, and managing anosognosia for hemiplegia. *J Clin Exp Neuropsychol*. 2011;33(10):1079–93.
2. Peña-Casanova J. *Neurología de la conducta y neuropsicología* (1ª Ed.). Editorial. Madrid; 2007.
3. Vocat R, Staub F, Stroppini T, Vuilleumier P. Anosognosia for hemiplegia: a clinical-anatomical prospective study. *Brain* [Internet]. 2010 [cited 2020 May 28];133(12):3578–97. Available from: <https://academic.oup.com/brain/article-abstract/133/12/3578/309246>
4. Prigatano GP. *The Study of Anosognosia*. 1ª. Nueva York: Oxford University Press.; 2010.
5. Pia L, Neppi-modona M, Ricci R, Berti A. The anatomy of anosognosia for hemiplegia: a meta-analysis. *Cortex*. 2004;40(1):367–77.
6. Heilman KM, Barrett AM, Adair JC. Possible mechanisms of anosognosia: A defect in self-awareness. *Philos Trans R Soc B Biol Sci*. 1998;353(1377):1903–9.
7. Aparicio-Lopez C, Rodriguez-Rajo P, Sanchez-Carrion R, Ensenat A, Garcia-Molina A. Rehabilitacion de la anosognosia en pacientes con heminegligencia visuoespacial. *Rev Neurol*. 2019;69(5):190–8.
8. Vossel S, Weiss PH, Eschenbeck P, Fink GR. Anosognosia, neglect, extinction and lesion site predict impairment of daily living after right-hemispheric stroke. *Cortex* [Internet]. 2013;49(7):1782–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.cortex.2012.12.011>
9. Fuster JM. El paradigma reticular de la memoria cortical. *Rev Neurol* [Internet]. 2010;50(Supl 3):S3–10. Available from: www.neurologia.com
10. Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM. *Principles of neural science* (4ª ed.). McGraw-hil. Nueva York; 2000.
11. Liao X, Vasilakos A V., He Y. Small-world human brain networks: Perspectives and challenges. *Neurosci Biobehav Rev* [Internet]. 2017;77(January):286–300. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.neubiorev.2017.03.018>
12. Pascual-leone A, Tormos JM. Caracterización y modulación de la plasticidad del cerebro humano. *Monogr la Real Acad Nac Farm*. 2010;17–47.
13. Rizzolatti G, Craighero L. the Mirror-Neuron System. *Annu Rev Neurosci*. 2004;27(1):169–92.
14. Nagayama H, Tomori K, Ohno K, Takahashi K, Nagatani R, Izumi R, et al. Cost effectiveness of the occupation-based approach for subacute stroke patients: Result of a randomized controlled trial. *Top Stroke Rehabil* [Internet]. 2017;24(5):337–44. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/10749357.2017.1289686>
15. Yancosek KE, Howell D. Integrating the dynamical systems theory, the task-oriented approach, and the practice framework for clinical reasoning. *Occup Ther Heal Care*. 2010;24(3):223–38.
16. Tomori K, Nagayama H, Ohno K, Nagatani R, Saito Y, Takahashi K, et al. Comparison of occupation-based and impairment-based occupational therapy for subacute stroke: A randomized controlled feasibility study. *Clin Rehabil*. 2015;29(8):752–62.
17. Hernández NA, Sánchez JC. *Manual de psicoterapia cognitivo-conductual para trastornos de la salud*. Libros En. 2007.
18. Molina M, Javier F, Cala R, Liliana S. Terapia cognitivo-conductual en la esquizofrenia. *Rev Colomb Psiquiatr* [Internet]. 2007 [cited 2020 May 30];36(1):98–110. Available from: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=80636108>
19. Eguiluz I, Segarra R. *Introducción a la Psicopatología* (3ª Ed.). Editorial. Madrid; 2005. En: Jenkinson PM, Preston C, Ellis SJ. Unawareness after stroke: A review and practical guide to understanding, assessing, and managing anosognosia for hemiplegia. *J Clin Exp Neuropsychol*. 2011;33(10):1079–93.
20. Rinaldi MC, Piras F, Pizzamiglio L. Lack of awareness for spatial and verbal constructive apraxia. *Neuropsychologia* [Internet]. 2010;48(6):1574–82. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2010.01.026>. En: Jenkinson PM, Preston C, Ellis SJ. Unawareness after stroke: A review and practical guide to understanding, assessing, and managing anosognosia for hemiplegia. *J Clin Exp Neuropsychol*. 2011;33(10):1079–93.
21. Cutting J. Study of anosognosia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1978;41(6):548–55. En: Jenkinson PM, Preston C, Ellis SJ. Unawareness after stroke: A review and practical guide to understanding, assessing, and managing anosognosia for hemiplegia. *J Clin Exp Neuropsychol*. 2011;33(10):1079–93.

Estudio experimental cruzado incompleto de la anosognosia de la hemiplejia basado en la ocupación y la estimulación de las neuronas espejo

- Neuropsychol. 2011;33(10):1079–93.
22. Davies M, Davies AA, Coltheart M. Anosognosia and the two-factor theory of delusions. *Mind Lang.* 2005;20(2):209–36.
 23. Sánchez C. Artículo de Revisión : ¿ What is anosognosia?: A transdisciplinary challenge . *Rev Chil Neuropsicol.* 2009;4(2):91–8.
 24. Orfei MD, Robinson RG, Prigatano GP, Starkstein S, Rüsçh N, Bria P, et al. Anosognosia for hemiplegia after stroke is a multifaceted phenomenon: A systematic review of the literature. *Brain.* 2007;130(12):3075–90.
 25. Cocchini G, Beschin N, Cameron A, Fotopoulou A, Sala S Della. Anosognosia for Motor Impairment Following Left Brain Damage. *Neuropsychology.* 2009;23(2):223–30.
 26. Barkman A. De l'anosognosie dans l'émiplegie cérébrale: Contribution a l'étude de ce symptome. *Acta Med Scand.* 1925;62:235–254. En: Prigatano GP. *The Study of Anosognosia.* 1ª. Nueva York: Oxford University Press.; 2010.
 27. Ropper AH, Samuels MA, Klein JP, Prasad S. Adams and Victor's principles of neurology (11ª Ed.). McGraw-Hil. Adams and Victor's principles of neurology (11ª Ed.). Nueva York; 2019.
 28. Ellis S, Small M. Localization of lesion in denial of hemiplegia after acute stroke. *Stroke.* 1997;28:67–71. En: Pia L, Neppi-modona M, Ricci R, Berti A. *The anatomy of anosognosia for hemiplegia: a meta-analysis.* *Cortex.* 2004;40(1):367–77.
 29. Karnath HO, Baier B, Nägele T. Awareness of the functioning of one's own limbs mediated by the insular cortex? *J Neurosci.* 2005;25(31):7134–7138.
 30. Berti A, Bottini G, Gandola M, Pia L, Smania N, Stracciari A. Shared cortical anatomy for motor awareness and motor control. *Science.* *Science* (80-). 2005;309:488–491.
 31. Craig AD. The insular cortex and subjective awareness. G Prigatano (Ed), *study anosognosia* (pp 63–87) New York, NY Oxford Univ Press. 2010;
 32. Stuss DT, Levine B. Adult Clinical Neuropsychology: Lessons from Studies of the Frontal Lobes. *Annu Rev Psychol.* 2002;53(1):401–33. En: Aparicio-Lopez C, Rodriguez-Rajo P, Sanchez-Carrion R, Ensenat A, Garcia-Molina A. *Rehabilitacion de la anosognosia en pacientes con heminegligencia visuoespacial.* *Rev Neurol.* 2019;69(5):190–8.
 33. Robinson RG. *The clinical neuropsychiatry of stroke: Second edition.* *The Clinical Neuropsychiatry of Stroke.* 2006. 1–470 p.
 34. Assenova M, Benecib Z, Logak M. Anosognosia for hemiplegia with pontine infarction. *Rev Neurol.* 2006;162:747–749. En: Aparicio-Lopez C, Rodriguez-Rajo P, Sanchez-Carrion R, Ensenat A, Garcia-Molina A. *Rehabilitacion de la anosognosia en pacientes con heminegligencia visuoespacial.* *Rev Neurol.* 2019;69(5):190–8.
 35. Della Sala S, Cocchini G, Beschin N, Cameron A. Vata-m: Visual-Analogue test assessing Anosognosia for motor impairment. *Clin Neuropsychol.* 2009;23(3):406–27.
 36. Jenkinson PM, Fotopoulou A. Understanding Babinski's anosognosia: 100 years later. *Cortex.* 2014;61:1–4.
 37. Starkstein SE, Fedoroff JP, Price TR, Leiguarda R, Robinson RG. Anosognosia in patients with cerebrovascular lesions. A study of causative factors. *Stroke.* 1992;20(10):1446–53.
 38. Cocchini G, Beschin N, Fotopoulou A, Della Sala S. Explicit and implicit anosognosia or upper limb motor impairment. *Neuropsychologia.* 2010;48(5):1489–94.
 39. Toglia J, Kirk U. Understanding awareness deficits following brain injury. *NeuroRehabilitation.* 2000;15:5770.
 40. Sarajuuri JM, Koskinen SK. Holistic neuropsychological rehabilitation in Finland: The INSURE program - A transcultural outgrowth of perspectives from Israel to Europe via the USA. *Int J Psychol.* 2006;41(5):362–70.
 41. Schrijnemaekers AC, Smeets SM, Ponds RW, Van Heugten CM, Rasquin S. Treatment of unawareness of deficits in patients with acquired brain injury: a systematic review. *J Head Trauma Rehabi.* 2014;29:9-30.
 42. Sohlberg M, Mateer C. The assessment and management of unawareness. *Cognitive rehabilitation: an integrative neuropsychological approach.* Guilford P. Nueva York; 2001.
 43. Hernandez Muela S, Mulas F, Mattos L. Functional neuronal plasticity. *Rev Neurol.* 2004;38 Suppl 1(Supl 1):58–68.
 44. Fotopoulou A. The affective neuropsychology of confabulation and delusion. *Cogn Neuropsychiatry.* 2010;15(1–3):38–63.
 45. Skubik-Peplaski C, Carrico C, Nichols L, Chelette K, Sawaki L. Behavioral, neurophysiological, and descriptive changes after occupation-based intervention. *Am J Occup Ther.* 2012;66(6).
 46. Fotopoulou A, Rudd A, Holmes P, Kopelman M. Self-observation reinstates motor awareness in anosognosia for hemiplegia. *Neuropsychologia.* 2009;47(5):1256–60.

47. Hernández Serrano MÁ. Factores psicosociales, cognitivos y de personalidad asociados a la adherencia al tratamiento en comunidades terapéuticas. *Psicol desde el Caribe*. 2012;29(1):47–63.
48. De Ridder D, Perera S, Vanneste S. State of the Art: Novel Applications for Cortical Stimulation. *Neuromodulation*. 2017;20(3):206–14.
49. The royal College of Physicians. National clinical guideline for stroke Fourth edition Prepared by the Intercollegiate Stroke Working Party [Internet]. 4ª. Londres; 2012. 1–209 p. Available from: www.rcplondon.ac.uk
50. American Occupational Therapy Association. The occupational therapy practice framework: Domain process (3rd. ed.). *Am J Occup Ther*. 2014;68(1):69–75.
51. Fuentes LJ, Estévez ÁF. Negligencia visual unilateral: (I) evaluación. *Psicol Conduct Univ Almer* [Internet]. 1998 [cited 2020 May 28];6(3):533–54. Available from: <https://www.researchgate.net/publication/267724360>
52. Ávila Álvarez A, Viana Moldes I, Durán Bouza M, Peralbo Uzquiano M. Revisión bibliográfica sobre la batería de evaluación cognitiva “Loewenstein Occupational Therapy Cognitive Assessment (LOTCA)”, LOTCA-Segunda Edición”, “LOTCA-Geriatric”, y “Dynamic Occupational Therapy Cognitive Assessment for Children (DOTCA-CH)”. [Internet]. Vol. 6 (1), TOG (A Coruña). 2009 [cited 2020 May 28]. Available from: www.revistatog.com
53. Kropotov J. Functional neuromarkers for psychiatry: Applications for diagnosis and treatment. 2016 [cited 2020 May 28]; Available from: https://books.google.es/books?hl=es&lr=&id=atCcBAAQBAJ&oi=fnd&pg=PP1&dq=Psychometrics+and+Neuropsychological+Assessment+Juri+D.+Kropotov,+in+Functional+Neuromarkers+for+Psychiatry,+2016&ots=vVpKatMXYY&sig=yYESzUW1o5fAdUNKiZeKUM_w4mA
54. Krikorian R, Bartok J, Gay N. Tower of London procedure: A standard method and developmental data *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology Aging and Memory for Names View project Neuropsychology of bipolar disorder View project*. *Artic J Clin Exp Neuropsychol* [Internet]. 1995 Dec 1 [cited 2020 May 28];16(6):840–50. Available from: <https://www.researchgate.net/publication/15308048>
55. Rigon J, Burro R, Guariglia C, Maini M, Marin D, Ciurli P, et al. Self-awareness rehabilitation after Traumatic Brain Injury: A pilot study to compare two group therapies. *Restor Neurol Neurosci*. 2017;35(1):115–27.
56. Amador Campos JA. La Escala de memoria de Wechsler cuarta edición (WMS-IV). 2015.
57. García Viniegras CR. Manual para la utilización del cuestionario de salud general de Goldberg: Adaptación cubana. *Rev Cuba Med Gen Integr* [Internet]. 1999 [cited 2020 May 28];15(1):88–97. Available from: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21251999000100010
58. Fleming J, Strong J, Ashton R. Cluster analysis of self-awareness levels in adults with traumatic brain injury and relationship to outcome. *J Head Trauma Rehabil* [Internet]. 1998 [cited 2020 May 28];13(5):39–51. Available from: <https://psycnet.apa.org/record/1998-03413-004>
59. Ramírez Flores M. Rehabilitación neuropsicológica de la autoconsciencia después de un daño cerebral: una revisión Réhabilitation neuropsychologique de la conscience de soi après une atteinte cérébrale : une revue de la littérature Reabilitação neuropsicológica da autocons. *Rev Neuropsicol Latinoam*. 2010;2(2):27–40.
60. Sprague JM. Interaction of cortex and superior colliculus in mediation of visually guided behavior in the cat. *Science* (80-). 1966;153(3743):1544–7. En: Pascual-leone A, Tormos JM. Caracterización y modulación de la plasticidad del cerebro humano. *Monogr la Real Acad Nac Farm*. 2010;17–47.
61. Marcel AJ, Tegner R, Nimmo-Smith I. Anosognosia for plegia: Specificity, extension, partiality and disunity of bodily unawareness. *Cortex*. 2004;40(1):19–40.

6. Anexo 1:

En este anexo se presenta la intervención jerárquica propuesta por Prigatano (4) (ver Imagen 1) y ocho pautas clínicas que Prigatano y Morrone-Strupinsky sugieren para el manejo y la rehabilitación de las personas con AH (1).

A hierarchical intervention for anosognosia for motor deficit	Clinical guidelines for the management of patients with anosognosia
<ol style="list-style-type: none"> 1. Detection of hot vs. cold; left vs. right side. 2. Detection of presence or absence of tactile stimulation; right vs. left side. 3. Detection of degree of pressure of tactile stimulation; "light" vs. "hard"; right vs. left side. 4. Detection of location of tactile stimulation (including finger recognition) and tactile recognition of objects; right vs. left side. 5. Right-left orientation responses. <ol style="list-style-type: none"> a. Identify body parts and locations in space with the "affected" and "nonaffected" hands. 6. Detection of the presence of neglect (yes or no). 7. Behavioral strategies to improve hemi-inattention or frank neglect if present. 8. Application of traditional occupational and physical therapy services for patients with hemiplegia. 9. Long-term monitoring of awareness of one's limitations and its impact on activities of daily living. 10. Assessment of the patient's emotional/motivational status and the ability to be guided by the working alliance with the therapists/physicians. 	<ol style="list-style-type: none"> 1 Determine the extent (severity) of unawareness: a complete or partial syndrome? 2 Determine in cases of ISA (a partial syndrome) if defensive and/or nondefensive methods of coping are present. 3 Determine the chronicity of anosognosia or ISA: Will it likely improve with time? Stay the same? Or "get worse"? 4 Determine the associated neurological and neuropsychological disturbances that may underlie or contribute to the anosognosia or ISA. 5 Establish a working alliance with the patient (and family, if possible). Requires time and effort. 6 Develop an individual neuropsychological rehabilitation plan: <ol style="list-style-type: none"> a. Detailed records of the anosognosia or ISA and how the symptom picture changes or does not change with time and/or intervention. b. Documented preserved and disturbed neurological and neuropsychological functions associated with anosognosia of ISA over time. c. Determine level of awareness for different functional activities.d. Develop a hierarchical treatment plan. 7 Make the rehabilitation take interesting to the patient. 8 Extend the training program as long as there is some "hope" of improving awareness of impaired neurological and neuropsychological functions.

Imagen 1: Intervención jerárquica (4).

Note. ISA = impaired self-awareness.

Imagen 2: Pautas clínicas (1).