

LA REHABILITACIÓN COGNITIVA EN LA ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 2. REFLEXIONES TEÓRICAS

COGNITIVE REHABILITATION IN THE SPINOCEREBELOUS ATAXIA TYPE 2. THEORETICAL REFLECTIONS

Autores: Dra. Mairelys Guillen- Reyes¹

MSc. Yaimeé Vázquez-Mojena²

Manuel Pérez Almenares³

¹ Policlínico “Rolando Ricardo Estrada”, Municipio Báguano, Holguín

² Centro para la Investigación y Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias

³ Estudiante investigador de cuarto año de la carrera de Cultura Física. Centro de estudio de Actividad Física Terapéutica y Deportes de Combate

País. Cuba

RESUMEN

La rehabilitación cognitiva de la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 constituye una prioridad en Cuba por su alta incidencia y prevalencia, donde sus características hacen evidente la necesidad de utilizar la rehabilitación como blanco terapéutico. En el artículo se reflexiona sobre los elementos teóricos y metodológicos que sustentan la rehabilitación cognitiva de los pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

Palabras clave. Rehabilitación cognitiva, Ataxia Espinocerebelosa tipo 2

ABSTRACT

The cognitive rehabilitation of Spinocerebellar Ataxia type 2 is a priority in Cuba due to its high incidence and prevalence, where its characteristics make evident the need to use rehabilitation as a therapeutic target. In the article, we reflect on the theoretical and methodological elements that support the cognitive rehabilitation of patients with Spinocerebellar Ataxia type 2.

Key words. Cognitive rehabilitation, Spinocerebellar Ataxia type 2

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neurodegenerativas han aumentado su presencia con el incremento de la esperanza de vida y de las personas que llegan a la tercera edad; una de ellas es la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 (SCA2, del inglés Spinocerebellar Ataxia type 2) la cual es una enfermedad invalidante de origen hereditario que puede presentarse en cualquier persona sin distinción de raza, sexo o edad. Esta se transmite a la descendencia siguiendo un patrón de herencia autosómico dominante que la convierte en una enfermedad progresiva e irreversible.

En la actualidad, la SCA2 se considera la segunda ataxia más común a nivel mundial. Reportándose un incremento en países como Martinica, Australia, Italia, México y Cuba. Este último con la prevalencia más alta a nivel mundial, con más de 100 familias que agrupan 578 enfermos, lo que representa una tasa de prevalencia estimada nacional de la mutación SCA2 de 20 casos por 100 mil habitantes. Específicamente en la provincia de Holguín es donde se concentra más del 80% de los enfermos y familiares en riesgo (42 enfermos por cada 100 mil habitantes) con valores significativos en el municipio de Báguanos, donde los valores

superan los 141 pacientes por 100 mil habitantes. (Velázquez et al., 2011)

La Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 no es sólo una enfermedad de gran impacto fisiológico, sino que las alteraciones de la marcha, de la coordinación, del lenguaje, entre otros síntomas, le dificultan la realización de actividades de la vida cotidiana y su desempeño laboral. Además, se han identificados trastornos cognitivos como la memoria donde pueden existir dificultades para planear y organizar estas tareas que requieren flexibilidad intelectual; asociado a esto el estrés de saber que es una enfermedad crónica puede convertirse en una carga para el paciente y sus familiares.

Los científicos han realizado investigaciones con respecto al tema: Paneque (2001) que expresa que incidir sobre el paciente con terapia grupal mejora la actitud de este con adecuación de su funcionamiento psicológico; Velázquez (2014) se refiere a trastornos en especial de las funciones frontoejecutivas de la atención, concentración y la memoria; Rodríguez, González y Velázquez (2014) realiza una evaluación sobre el efecto del Compvit-B en los procesos de memoria y aprendizaje.

Por su parte, González y Velázquez (2015) se refiere a la importancia de un diagnóstico temprano de las afectaciones cognitivas y la necesidad de su rehabilitación. Sánchez Gutiérrez y Estrada (2015), Martínez, Paz y Vega (2016), coinciden en las alteraciones cognitivas y que a medida que progresa la enfermedad aumenta el deterioro.

En los estudios realizados son insuficientes los tratamientos para este trastorno; sin embargo, desde el año 1998 en Cuba se aplica un programa multifactorial para la rehabilitación de los individuos afectados por ataxias hereditarias. El mismo consta de múltiples sesiones de rehabilitación física, defectológica, logopédica y psicológica, no obstante, es poco sistematizado el uso de juegos para la rehabilitación cognitiva, por todo ello es posible mejorar sustancialmente la calidad de vida de los pacientes mediante el tratamiento de dichos trastornos con terapias de rehabilitación neuropsicológica.

En este sentido, el objetivo del presente artículo está dirigido a realizar un estudio de los elementos teóricos y metodológicos que sustentan la rehabilitación cognitiva de los pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

Características de la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Estudios sobre la enfermedad

La ataxia se define como la falta de orden (del griego a- que significa "negativo" o "sin" y taxia que significa "orden"). Por definición, podemos englobar dentro del término Ataxia Cerebelosa, a cualquier tipo de alteración, ya sea estructural o no, que afecte al cerebelo, de tal modo que se vea modificada su función. Es una enfermedad o trastorno caracterizado por la disminución de la capacidad de coordinar los movimientos. Las alteraciones del cerebelo y de sus vías de entrada y de salida producen déficit en la cantidad, la amplitud y la fuerza del movimiento. Se presentan también problemas en el habla, la visión y los reflejos motores.

Desde 1965 llama la atención que en Cuba los pacientes con ataxia hereditaria atendidos en el Instituto de neurología y neurocirugía precedían de las provincias orientales, se continuaron realizando estudios clínicos, epidemiológicos, electrofisiológicos sobre las características de la enfermedad, en los que se destacaron criterios diagnósticos básicos.

Estos resultados permitieron identificar las fases evolutivas, desde la presintomática

hasta las de mayor degeneración espinocerebelosa. El diagnóstico presintomático permite conocer el estatus genético de una persona con riesgo de enfermar. Este programa permite disminuir la ansiedad propia del desconocimiento, la preparación para enfrentar la enfermedad y determinar el riesgo en sus descendientes.

El diagnóstico prenatal determina si el feto es portador de la mutación y ofrece a las parejas la oportunidad de tomar decisiones sobre la continuación o interrupción del embarazo. Este diagnóstico tiene como propósito fundamental mejorar la calidad de vida de las familias afectadas y disminuir la aparición de nuevos casos de SCA2, lo que finalmente debe reducir la incidencia de esta enfermedad. (Velázquez, 2014)

Lo antes expuesto adquiere un importante valor desde el punto de vista diagnóstico y en la caracterización clínica realizada porque permite describir otros síntomas no muy comunes, que en poblaciones pequeñas de enfermos no podrían ser encontrados con significación estadística. De esta manera se pudo determinar que las manifestaciones clínicas más frecuentes de la ataxia cubana son los trastornos de la marcha, los que se presentan en la totalidad de los enfermos.

Otros síntomas muy frecuentes son la disartria cerebelosa y la dismetría, signos que prevalecen en más del 98 % de los enfermos. La adiadococinesia o incapacidad para ejecutar movimientos alternativos rápidos se observa en cerca del 97 % de los pacientes.

Otras manifestaciones de menor prevalencia en la SCA2 cubana son la hipotonía (62 %), temblor cinético de miembros superiores e inferiores (58 %), contracturas musculares dolorosas (57 %), signo de Romberg (41%), arreflexia osteotendinosa de miembros inferiores (41%) apalestesia en los miembros inferiores (30 %), hiporreflexia osteotendinosa (11%), clonus (10 %), hiperreflexia osteotendinosa, signo de Babinski y trastornos de la sensibilidad superficial (5 %). (Velázquez, 2011, 2015).

Otros signos de la enfermedad son los trastornos cognitivos, en especial las disfunciones frontoejecutivas, de la atención, concentración y la memoria. Sin embargo, es poco usual que los pacientes progresen hasta demencias. (Velázquez et al., 2011, Velázquez, 2015).

El curso de la SCA2 es inexorablemente progresivo hasta la invalidez total y el fallecimiento. La evolución y el pronóstico

son variables y dependen de la edad de inicio de la enfermedad y de la mutación genética que presenta el paciente. Para el mejor seguimiento de la enfermedad se clasifica según el grado de validismo de los pacientes con ataxia SCA2:

Grado 1: pacientes que presentan trastornos ligeros de la marcha que pueden desempeñar de forma independiente las actividades de la vida diaria (deficiencia)

Grado 2: pacientes que necesitan apoyo para caminar y ayuda para realizar de forma independiente las actividades de la vida diaria (discapacidad).

Grado 3: pacientes que no logran trasladarse y que son dependientes para realizar las actividades de la vida diaria y que están confinados a la cama o la silla de ruedas (minusvalía).

Teniendo en cuenta la severidad clínica de la ataxia se realizó otra clasificación en cuatro categorías, según refiere Velázquez et al. (2011):

Leve: pacientes con dificultad para caminar (marcha atáxica) de ligera intensidad.

Moderada: pacientes imposibilitados de realizar la marcha con un pie delante del otro.

Severa: pacientes que necesitan apoyo para caminar.

Grave: pacientes que se encuentran confinados.

Hasta el momento no se cuenta con un tratamiento efectivo que detenga o bloquee la degeneración de la SCA2, por lo tanto, los ensayos clínicos se encaminan hacia la:

1. Rehabilitación física y cognitiva
2. Suplementación con sulfato de zinc
3. Antioxidantes
4. Neuroprotectores.
5. Agonistas dopaminérgicos para contrarrestar los movimientos periódicos de las extremidades
6. Megadosis de vitaminoterapia

Está demostrado que la neurorrehabilitación constituye la alternativa más eficaz en el tratamiento de la SCA2. En los enfermos va dirigida a mejorar dos aspectos básicos:

1. Las manifestaciones clínicas del síndrome cerebeloso
2. Las funciones cognitivas

Teniendo en cuenta lo planteado por Velázquez y Rodríguez (2012), los autores de la presente investigación consideran

que las alternativas terapéuticas que contribuyan a mejorar las funciones cognitivas y retardar la aparición de las manifestaciones clínicas.

La rehabilitación cognitiva en pacientes con SCA 2

El cerebro, así como el cerebelo, procesan la información sensorial, controlan y coordinan el movimiento, el comportamiento y los sentimientos. Son responsables de la cognición, las emociones, la memoria y el aprendizaje. Las lesiones en la zona no motora del cerebelo quebrantan las asociaciones cerebrales con las áreas corticales cerebrales de pensamiento y, pueden llevar a dificultades en las funciones intelectuales, así como a alteraciones en actitud, comportamiento y personalidad. Así mismo, los desórdenes atáxicos pueden producir neurodegeneración en partes de la corteza cerebral que son importantes para el intelecto, otra razón por la cual los pacientes de dichas enfermedades suelen experimentar problemas con esas funciones.

También existen dificultades para expresar pensamientos lógicos y coherentes, además de problemas de memoria, en especialmente con los

recuerdos inmediatos o a corto plazo. (Cibrian, 2018)

Las funciones cognitivas definen la capacidad que tienen los seres humanos para percibir los estímulos del medio y en consecuencia generar un comportamiento o conducta específica deseada. Estas incluyen un conjunto de dominio o tareas complejas tales como las sensación, percepción, atención, memoria, aprendizaje, lenguaje, comunicación y funciones frontoejecutivas. (Velázquez, 2012)

Estas funciones son los procesos mentales integradores que establecen la conducta intencional y orientada a determinados fines, además permiten solucionar los problemas internos (afectivos, motivacionales, comunicativos y creativos) y externos que surgen producto de la interacción del individuo y su medio. Dentro de las funciones ejecutivas afectadas en pacientes con SCA2 la memoria es una de las primordiales pues constituyen en la mayoría de los casos la más afectada. (Velázquez, 2012)

Dentro de los procesos de la memoria se encuentran:

- Fijación o grabación
- Conservación o retención

- Reproducción
- Olvido

La *fijación* es el proceso mediante el cual, las estimulaciones que el hombre recibe quedan plasmadas en formas de huellas anémicas.

La *conservación* es el proceso que permite mantener las huellas que han sido fijadas. Estas pueden ser más o menos prolongadas, en función del tiempo de permanencia de las mismas.

La *reproducción* es el proceso que permite la actualización de las huellas que se han fijado y conservado. Puede aparecer en dos formas: reconocimiento y recuerdo.

- El reconocimiento se produce ante la presencia del estímulo que anteriormente provocó la fijación de la huella, es decir, identificamos lo anteriormente percibido.
- El recuerdo es la actualización de la huella que se produce en la ausencia del estímulo que la provocó.

Cuando el proceso de reproducción no resulte exitoso y al hombre le es imposible la evocación de un contenido determinado, hablamos del olvido.

El *olvido* en cierto sentido es conveniente para el hombre, porque evita que se evoque cosas o situaciones sin importancia que puedan entorpecer la memoria y recargar el funcionamiento del sistema nervioso.

El olvido puede ser: parcial o total y situacional o prolongado, el mismo puede producirse tanto por causa internas como externas.

Olvido parcial: cuando el individuo presenta dificultad a la hora de reproducir una parte de la huella. Como lo es lo que puede ocurrir en un conocimiento en un examen.

Olvido total: cuando existe dificultad a la hora de reproducir completamente una huella, no puede evocar nada.

Olvido situacional y prolongado: depende del tiempo de duración de la dificultad para la reproducción. Aquí aparece en períodos cortos (situacional), y en períodos largos (prolongados).

Causas externas: se refiere a factores objetivos dados por las propias características del estímulo.

Causas internas: Dadas por factores de tipo subjetivos, que están relacionadas con

los propios sujetos. Según comenta (Velázquez, 2012)

En relación con tipo de memoria, existen distintos criterios de clasificación como son:

De acuerdo con el contenido de la actividad.

- Memoria motora: relacionada con la grabación, retención y reproducción de los distintos movimientos, actos u operaciones motoras. Vital para la formación de los hábitos motores.
- Memoria afectiva: está vinculada con las vivencias afectivas, como son las emociones y los sentimientos entre otras. Ello se produce porque el hombre al valorar sus relaciones con las demás personas, las puede memorizar.
- Memoria por imágenes: es la relacionada con imágenes sensoriales y representativas, tales como las visuales, auditivas, olfativas, táctiles y gustativas, que son el producto de las sensaciones del mundo que lo rodea.
- Memoria lógica – verbal: es la memoria para nuestros pensamientos, conceptos, juicios que no existen al margen del lenguaje. Es específicamente humana.

De acuerdo con los procedimientos empleados para la memorización:

- Memoria mecánica: es aquella en la que no se emplea ningún recurso auxiliar. Es fotográfica, esquemática
- Memoria racional: esta requiere de la utilización de elementos lógicos, mnemotécnicos que permitan la organización de la información para facilitar el recuerdo.

De acuerdo con el grado de intencionalidad:

- Memoria voluntaria: el individuo se propone conscientemente memorizar.
- Memoria involuntaria: no existe intención por parte del sujeto, pero memoriza.

La memoria participa en las más diversas actividades de la vida del hombre, sus formas de manifestación se corresponden con las particularidades y exigencias de la propia actividad. (Núñez, 2001)

A partir del estudio bibliográfico y de su sistematización, se hace evidente que la memoria más afectada es la de corto plazo y verbal es ahí la necesidad de potenciar investigaciones en esta dirección.

Las posibilidades de regeneración del sistema nervioso han constituido un objeto

esencial de estudio por los neurocientíficos de diversos países del mundo, se mantienen vigentes las motivaciones generadoras de innumerables caminos investigativos que en la actualidad convergen en un nuevo campo; la restauración neurológica.

Aún hay cosas por hacer para que el cerebro siga activo gracias a una característica llamada neuroplasticidad (respuesta que da el cerebro para adaptarse a las nuevas situaciones y restablecer el equilibrio alterado después de una lesión), es capaz de regenerarse y establecer nuevas conexiones, según argumenta Martínez (2017).

Por la importancia que tiene este proceso en el desarrollo del ser humano se han realizado varias investigaciones que tratan el tema, entre ellas: Velázquez et al. (2011), Campíns (2012), Velázquez (2014), González (2015), Gutiérrez y Estrada (2015) y Martínez, Paz y Vega (2016).

En algunos atáxicos se han reportado trastornos cognitivos relacionados con disfunción frontoexecutiva, alteraciones de la memoria a corto plazo, falta de atención y alteraciones psicológicas que facilitan la aparición de insomnio, ansiedad, depresión e impulsos suicidas. Velázquez et al.

(2011), Velázquez (2014), hace referencia a trastornos en las disfunciones frontoexecutivas, de la atención, concentración y la memoria, Campíns (2012) coincide con lo anterior planteado en su estudio sobre manifestaciones clínicas de pacientes presintomáticos.

En tal sentido, González (2015) se refiere a la importancia de un diagnóstico temprano de las afectaciones cognitivas y la necesidad de su rehabilitación. Sánchez y Estrada (2015) y Martínez, Paz y Vega (2016), coinciden en que existen alteraciones cognitivas y que a medida que va progresando la enfermedad aumenta el deterioro en los pacientes con SCA2.

Por otro lado, Rodríguez (2008) refiere que la rehabilitación neurológica mejora significativamente los principales signos clínicos de la SCA2, así como los mecanismos endógenos de la neuroprotección. Las funciones que responden favorablemente al tratamiento son la marcha, el equilibrio, la coordinación, la estabilidad postural y las funciones frontoexecutivas,

Rodríguez, González y Velázquez (2014) se refieren a los mecanismos por los cuales se producen los efectos benéficos del Compvit-B sobre las funciones

cognitivas en pacientes SCA2 estando posiblemente relacionadas con el vínculo metabólico que existe entre las vitaminas que componen el Compvit-B y la extensión del proceso neurodegenerativo a que están sometidos los enfermos. Las vitaminas B1, B6 y B12 potencian la síntesis de enzimas, proteínas y otras sustancias que permiten mejorar la eficiencia de las cascadas metabólicas que participan en los procesos de memoria y aprendizaje. Esta es la razón por la que estas vitaminas se emplean en el tratamiento de pacientes con SCA2.

Velázquez (2014), Cibrián (2018), refiere que es posible mejorar los trastornos cognitivos a través de terapias de medicación, rehabilitación cognitiva, terapia psicológica e intervenciones ambientales.

Paneque (2001), Velázquez (2014), coinciden en argumentar que los pacientes con SCA2 presentan trastornos cognitivos de la atención, la concentración y la memoria, todo lo anterior hace evidente la necesidad de potenciar la rehabilitación cognitiva, criterios que comparte la autora de la presente investigación; sin embargo, en la actualidad es insuficiente los estudios sobre rehabilitación cognitiva de la memoria del paciente atáxico.

CONCLUSIONES

En la revisión teórica realizada se constata una alta incidencia y prevalencia de la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, por lo cual constituye un serio problema de salud para el país y en particular para la provincia Holguín.

A partir del estudio teórico realizado se evidencia que la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 presenta características que permiten desarrollar la rehabilitación cognitiva.

La rehabilitación cognitiva de pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 en la actualidad constituye una necesidad de gran trascendencia para dar respuesta a las demandas sociales en este sentido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Campíns Alí, J. L. (2012) *Manifestaciones clínicas e imagenológicas tempranas en presintomáticos de Ataxia Espinocerebelosa Tipo 2*. (Trabajo final especialidad Neurología) Premio provincial concurso "Mejor tesis en salud".

Cibrián, M. A. (2018) *Ataxia-México. Cognición y emociones en trastornos cerebelares*. Recuperado de <http://ataxia-y-ataxicos.blogspot>.

com/2018/03/cognición-y-emociones-en-los-trastornos.html

González Melik, Z. y Velázquez Meriño, M. (2015) Déficit cognitivo en la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. *VII Conferencia Internacional de la Universidad de Holguín*. Holguín.

Paneque MH, Reynaldo AR, Velázquez-Pérez L, Santos FN, Miranda HE, Real PN et al. (2001) Ataxia espinocerebelosa tipo 2: una experiencia en la rehabilitación psicológica. *Rev Neurol* 2001;33 (11):1001-1005 Recuperado de https://www.scielosp.org/article/ssm/content/raw/?resource_ssm_path=/media

Martínez C., F. E (2017) *Más vida a tus años*. La Habana, Cuba, Editorial de la mujer.

Martínez Guerrero, J., Paz Gutiérrez, J., y Vega Gaxiala, S. (2016) Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. *Archivos de neurociencias*, 21 (1), Enero-marzo. Recuperado de: <http://www.medigraphic.com/pdfs/ar-cneu/ane-2016/ane161h.pdf>

Núñez de Villavicencio Porro, F. (2001) *Psicología y salud. Atención y*

memoria. La Habana, Cuba: Editorial Ciencias Médicas.

Rodríguez Labrada, R., González García, O. y Velázquez Pérez, L. (2014) Evaluación preliminar del efecto del compvit sobre procesos de memoria y aprendizaje en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. *Revista Cubana de Investigaciones Biomédicas* 33 (2): 140-149. Recuperado de: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-03002014000200005

Rodríguez, J. C. et al. (2008) Evaluación de la restauración neurológica en pacientes con ataxia SCA2 cubana. *Plasticidad y restauración neurológica*, 7 (1), 13-18. Recuperado de: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=22245>

Sánchez Cruz, L., Gutiérrez, A. y Estrada, A. (2015) Funcionamiento ejecutivo en ataxia espinocerebelosa. *Revista Argentina de Neuropsicología* (27), 35-47. Recuperado de: <http://www.revneuropsi.com.ar/cgi-sys/suspendedpage.cgi>

Velázquez Pérez, L. (2015) Nueva era en las investigaciones e intervención sobre la ataxia espinocerebelosa tipo SCA2. *Correo científico médico de Holguín*, 19, (4). Recuperado de: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812015000400001

Velázquez Pérez, L. C. (2014) Ataxia espinocerebelosa tipo 2 (parte A): epidemiología y características clínicas y genéticas. 3 (3), 114-122. Recuperado de: <http://www.medigraphic.com/pdfs/invdis/ir-2014/ir143c.pdf>

Velázquez Pérez, L. C. et al. (2011) Caracterización integral de la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 en Cuba y su aplicación en proyectos de intervención. *Rev. Cub. Salud pública*, 37 (3): 230-244. Recuperado de: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-34662011000300006

Velázquez Pérez, L. y Rodríguez Labrada, R. (2012) Manifestaciones tempranas de la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Editorial Holguín 126p

Recibido: 13012019

Aprobado: 15032019

Datos de los autores:

Mairelys Guillen- Rey

Doctora en Medicina General Integral, Especialista en fisiatría.

Policlínico “Rolando Ricardo Estrada”, Municipio Baguano, Holguín.

Yaimeé Vázquez Mojona

Máster en Ciencias

Profesora Asistente

Centro para la Investigación y Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias

Manuel Pérez Almenares

Estudiante de cuarto año de la carrera de Cultura Física.

Centro de estudio de Actividad Física Terapéutica y Deportes de Combate