

EL EFECTO DEL EJERCICIO FÍSICO-TERAPÉUTICO EN LA ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 2

THE EFFECT OF PHYSICAL-THERAPEUTIC EXERCISE ON SPINOCEREBELLAR ATAXIA TYPE 2

Autores: Lic. Julio César Rodríguez- Díaz

Dr Cs. Luis Clodoaldo Velázquez- Pérez

Dr C. Roberto Rodríguez- Labrada

Centro de Investigación y Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias Carlos Juan Finlay (Cirah). Holguín

Universidad de Holguín

País. Cuba

RESUMEN

Las ataxias hereditarias representan un problema de salud en Cuba y específicamente para la provincia de Holguín, donde se concentra un elevado número de los enfermos y familiares en riesgo. Esta temática ha sido abordada desde diferentes aristas, sin embargo, se aprecia un predominio de la evaluación neurológica sobre la físico-terapéutica, cuestión que despierta la inquietud científica en un grupo de investigadores del Centro de Investigación y Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias (Cirah) en la provincia de Holguín. En el artículo se propone un

grupo de ejercicios físicos y terapéuticos para la valoración del efecto de los mismos en pacientes de Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Luego de aplicada la propuesta se constata un resultado positivo en la marcha, equilibrio y coordinación, además se observó un incremento significativo en los tres indicadores en los sujetos estudiados. Se aprecia una mejoría desde el punto de vista físico-terapéutico.

Palabras clave. Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, ejercicios físico-terapéuticos, rehabilitación

ABSTRACT

Hereditary ataxias represent a health problem in Cuba and specifically for the province of Holguín, where it concentrates an increasing number of patients and relatives at risk. This issue has been approached from different angles, but a predominance of the neurological evaluation on the physical-therapeutic one, an issue that arouses the scientific restlessness in a group of researchers of the Center of Research and Rehabilitation of the Heritable Ataxias (Cirah) in the province of Holguin. Therefore, a group of physical and therapeutic exercises is proposed for the evaluation of the effect of the same in patients of Spinocerebellar Ataxia type 2. After the proposal is applied, a positive result in the gait, balance and coordination is observed. Significant increase in the percentage of subjects studied, after the application of therapeutic physical exercises. Physical-therapeutic improvement was observed in the patients studied.

Key words: Ataxia spinocerebellar type 2 physical-therapy exercises, rehabilitation

INTRODUCCIÓN

El término Ataxia, no define, según Velázquez *et al.* (2011), a una enfermedad específica ni a un diagnóstico determinado, sino al síntoma resultante del estado patológico de la coordinación de los movimientos. Con frecuencia, esta palabra se emplea para describir los trastornos de la marcha, los que se caracterizan por inestabilidad, incoordinación y aumento de la base de sustentación. Aunque las causas que originan el fenotipo atáxico pueden ser variadas, se conoce que este resulta de una disfunción a nivel del cerebelo y/o sus vías aferentes y eferentes, así como alteraciones en la médula espinal, nervios periféricos o una combinación de estas tres condiciones.

La Ataxia Espinocerebelosa Tipo 2 (SCA2, del inglés Spinocerebellar Ataxia Type2) es una enfermedad que pertenece a las llamadas poliglutaminopatías debido a un incremento en el número de repeticiones del triplete citosina- adenina-guanina (CAG) en la región codificante del genATXN2 (12q24.1).

Se caracteriza por ataxia de la marcha, inestabilidad postural, disimetría, disartria cerebelosa, y disdiadococinesia, así como enlentecimiento de los movimientos oculares sacádicos, neuropatía periférica, trastornos disautonómicos, disfunción cognitiva, trastornos del sueño y signos de lesión de motoneurona inferior. (Orozco, Nodarse, Cordovés y Aurburger, 1990; Sánchez, *et al.* 2001, Delgado *et al.*, 2002, Velázquez *et al.*, 2011)

La SCA2 es la segunda forma molecular más frecuente entre las ataxias hereditarias autosómicas dominantes, sin embargo, la tasa de prevalencia más elevada a nivel mundial se reporta en Cuba debido a la existencia de un efecto fundador en la provincia de Holguín. Existen casi 10 mil personas pertenecientes a 168 familias con algún tipo de ataxia, de los cuales 757 están enfermas. (Stevanin *et al.*, 2011 y Velázquez *et al.* 2011)

Como promedio, anualmente enferman 35 personas, fallecen 20 enfermos y nacen 22 niños portadores de la mutación. En la provincia de Holguín se estima una población de unos 5,533 individuos enfermos o en riesgo de

enfermar, los que representan el 0.53% de la población total. En esta región, por cada 200 habitantes existe un sujeto enfermo o con riesgo de enfermar de ataxias hereditarias. El 73% de los enfermos y el 76% de los descendientes en riesgo que viven en Cuba pertenecen a la ataxia espinocerebelosa tipo 2, una de las 28 formas moleculares de ataxias autosómicas dominantes que actualmente se conocen. Este subtipo de SCA se produce por una expansión del trinucleótido CAG en el primer exón del gen SCA2, localizado en el brazo largo del cromosoma 12.

Recientemente, Velázquez *et al.* (2004), identificaron a la velocidad sacádica como la variable endofenotípica que mejor caracteriza a esta enfermedad, cuya disminución está significativamente controlada por el tamaño de la expansión de CAG. La neurorehabilitación es la única estrategia terapéutica que en la actualidad se brinda a los sujetos enfermos de SCA2. Esta tiene el objetivo de recuperar en parte las capacidades físicas, coordinativas y psicológicas que son deterioradas por la neurodegeneración asociada a esta enfermedad.

En el Cirah de Holguín se aplica un Programa de Neurorehabilitación Integral para las Ataxias Hereditarias, con el cual se han beneficiado más de 600 enfermos, en su mayoría portadores de la SCA2, según argumentan Velázquez *et al.* (2004) y Paneque *et al.* (2001). Aunque actualmente se le concede una mayor importancia a la terapia rehabilitadora en el tratamiento de afecciones neurológicas, basados en las evidencias de la neuroplasticidad, sistematizado por autores tales como Pérez *et al.* (2004) y Citri y Malenka (2008), sin embargo, se hace necesario valorar el efecto del ejercicio físico terapéutico en pacientes con esta enfermedad.

En tal sentido, se presentan los resultados obtenidos en un estudio longitudinal realizado en el Cirah de Holguín que permite comprobar cuantitativamente los efectos del ejercicio físico-terapéutico en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Todo lo anterior permite identificar como problema de investigación ¿Qué efecto causa el ejercicio físico-terapéutico en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2?

Sobre la base de lo anterior en el artículo se valora el efecto del ejercicio físico-

terapéutico en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

METODOLOGÍA

Se realizó un estudio longitudinal en 96 pacientes con diagnóstico clínico y molecular de SCA2, ingresados en el Cirah. Los sujetos se seleccionaron aleatoriamente, y se usó el método de aleatorización por tómbola. El estudio se ejecutó según los estándares del Comité de ética para la experimentación con seres humanos del Cirah de Holguín, quedó conformada con: 34 del sexo femenino y 62 del masculino, con edades comprendidas entre 16 y 68 años (media de 39,3 años) y tiempo de evolución entre 1 y 21 años (promedio de 12,4 años). Cada uno de los sujetos incluidos en la investigación, previo consentimiento informado, se ingresó en el en la institución por un período de 6 meses.

Durante las primera y última semanas se les realizó la evaluación clínica y neurológica respectivamente. Las 22 semanas restantes fueron sometidos al grupo de ejercicios físico-terapéuticos que se diseñó y avaló en el Cirah, con el fin de conocer su efecto en este tipo de pacientes.

Como principales instrumentos para evaluar la efectividad del grupo de ejercicios físico-terapéuticos se aplicó la Escala Clínica de Tynetty (1986), que mide las alteraciones de la marcha y el equilibrio en seres humanos y las pruebas clínico-motoras atendiendo a los indicadores: marcha, estabilidad postural, fuerza muscular. Se aplicó el Test de Students para realizar el análisis de varianza realizado en pacientes con Ataxia SCA2 antes y después de los ejercicios físicos-terapéuticos.

RESULTADOS

A partir de las valoraciones realizadas y los resultados de las investigaciones consultadas se propone como solución al problema científico un grupo de ejercicios físico-terapéuticos que permiten valorar el efecto que causan en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

La propuesta contiene un total de 58 ejercicios que van dirigidas a la identificación del efecto del ejercicio físico-terapéutico en las principales manifestaciones de los pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Es de resaltar el carácter integrador de los ejercicios elaborados.

A manera de ejemplificación se muestran tres ejercicios de acuerdo con los resultados positivos en la marcha, equilibrio y coordinación, aspectos importantes para lograr mejor calidad de vida de los pacientes e insertarlos en las actividades de la vida cotidiana. En su estructura se asume lo planteado en el Programa de neurorehabilitación integral del Cirah. (Pérez *et al.* 2004).

Propuesta de ejercicios

Ejercicio 1. Caminar de lado sobre la viga, abrir y cerrar los brazos, contar del 80 al 60.

Objetivo: mejorar los patrones dinámicos de la marcha, la estabilidad postural y las funciones fronto ejecutivas.

Descripción. Parado sobre la viga de equilibrio de 5 metros, brazos a los lados del cuerpo, pies juntos y vista al frente realizar desplazamiento lateral combinado con abducción y aducción de los brazos y para implicar la parte cognitiva efectuar conteo del 80 al 60 de forma regresiva.

Ejercicio 2. Caminar de frente en la posición de tándem sobre la viga, alternar los brazos laterales, arriba y abajo, mencionar el nombre de varios países.

Objetivo. Mejorar la estabilidad postural y la marcha, así como la amplitud articular de los miembros superiores y las funciones cognitivas.

Descripción. Posición inicial, parado sobre la viga de equilibrio, brazos a los lados del cuerpo, vista al frente realizar marcha en tándem, juntar la punta del pie trasero con el talón del delantero y mencionar varios países.

Ejercicio 3. Caminar de lado sobre la viga y girar cada tres pasos dar media vuelta, decir los meses del año de atrás para adelante.

Objetivo. Mejorar la estabilidad postural y la marcha, así como la amplitud articular de los miembros superiores y las funciones cognitivas.

Descripción. Posición inicial, parado sobre la viga de equilibrio, brazos a los lados del cuerpo, vista al frente realizar marcha en tándem sobre la viga y mencionar varios países.

ANÁLISIS Y DISCUSIÓN

Para verificar la pertinencia del grupo de ejercicios físico-terapéuticos elaborados se crea un grupo nominal integrado por 10 especialistas del tema, dentro de ellos figuran neurofisiólogos, rehabilitadores

físicos, psicólogos, trabajadores sociales, especialistas en la práctica del Yoga, con estos implicados se realiza una reunión donde los autores de la investigación les presentan los ejercicios, además los explican y describen cómo funciona cada uno de ellos.

Luego se realiza un debate de cada de los ejercicios donde los especialistas dan su opinión al respecto, luego de varias sesiones de intercambio se llega al consenso, lo que propició la realización de modificaciones que se entienden pertinentes a cada uno de los ejercicios de acuerdo con las valoraciones del grupo. Posteriormente se sometió a votación los ejercicios con las modificaciones realizadas a partir de las recomendaciones de los especialistas. Del consenso entre ellos se determinó la pertinencia, lo que demostró que el grupo de ejercicios puede aplicarse en pacientes con Ataxia SCA2.

Para determinar la factibilidad del grupo de ejercicios físico-terapéuticos en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, se tuvo en cuenta la Escala Clínica de Tynetty, que mide las alteraciones de la marcha y el equilibrio en seres humanos. Se realizó una evaluación antes de aplicar el grupo de ejercicios físico-terapéuticos y

otra después de aplicados, sus resultados se reflejan en la tabla 1.

Por otra parte, se utilizó las pruebas clínico-motoras para evaluar las habilidades y capacidades físicas, en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, las que fueron aplicadas antes y después de la implementación del grupo de ejercicios físico-terapéuticos.

Resultados de la Escala Clínica de Tynetty

La comparación de medias de las variables de la Escala Clínica de Tynetty, antes y después de la rehabilitación, demostró un incremento significativo del valor total de la misma ($p=0.000$) posterior a la rehabilitación (Figura 1.A), lo que estuvo asociado fundamentalmente al aumento de las puntuaciones de la marcha y el equilibrio.

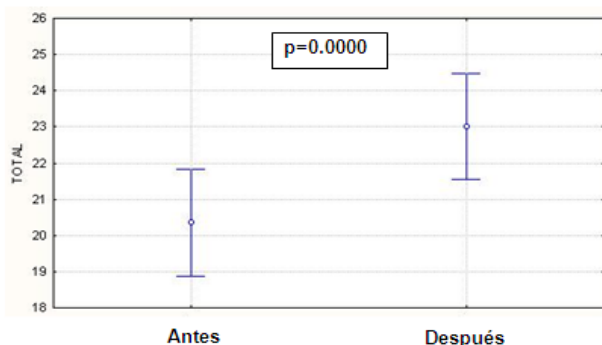


Gráfico 1. Comparación de medias de la variable equilibrio de la Escala Clínica de

Tynetty en los enfermos antes y después de aplicados los ejercicios físico-terapéuticos

Discusión de los resultados de la Escala Clínica de Tynetty

El estudio demostró que en la medida que aumentan el tiempo de evolución, la incoordinación motora, los trastornos de la marcha y la estabilidad postural aumenta el grado de incapacidad de los enfermos. La escala de Tynetti (1986), se usó para la evaluación de los trastornos motores de pacientes con trastornos del movimiento y el efecto del ejercicio físico-terapéutico en esta patología; no obstante, en la bibliografía revisada no se encontraron reportes de haberse utilizado en la SCA2. De igual manera, esta escala permitió evaluar objetivamente el beneficio que los ejercicios ejercieron sobre los sistemas neuromusculares que regulan la marcha, la coordinación y el equilibrio en los enfermos de SCA2.

Resultados de las pruebas clínico-motoras

La comparación de medias de las variables evaluadas en las pruebas clínico motoras, antes y después de rehabilitar, demostró cambios significativos ($p<0.05$) en todas las variables después de la rehabilitación, excepto en el Romper simple y en el

cambio de posición de sentado a parado (Tabla 1). Existió una disminución de los valores del tiempo en las pruebas de la variable marcha: Durante las pruebas de coordinación se incrementó el número de ciclos y disminuyó el tiempo en la prueba de índice-punto. Durante la exploración de la estabilidad postural aumentó el tiempo del Romberg simple y sensibilizado y

disminuyó en el cambio de sedestación a bipedestación. La exploración de la fuerza muscular demostró un incremento en el número de ciclos y repeticiones realizadas.

Tabla 1. Resultados del análisis de varianza realizado en pacientes con Ataxia SCA2 antes y después de los ejercicios físicos-terapéuticos.

Indicadores	Antes de los ejercicios físicos-terapéuticos		Después de los ejercicios físicos-terapéuticos		t-student's	p
	Media	DS	Media	DS		
Marcha						
Cuadrilátero 28 metros (seg)	52,13	37,23	38,23	21,02	-7,354	0,046
Viga de 4 metros (seg)	12,37	8,17	7,77	3,16	-8,257	0,003
Ida y vuelta 8 metros (seg)	21,50	9,29	14,24	4,10	-9,994	0,000
Coordinación						
Banco 20 CM (ciclos/min)	12,19	6,34	15,70	6,67	-8,098	0,000
Escaleras (escalón/min)	59,22	13,43	71,04	9,28	-6,352	0,000
Estera sin fin (ciclos/min)	14,64	8,15	20,91	7,11	-7,980	0,000
Simulador paso (ciclos/min)	21,33	9,46	27,16	7,03	-6,432	0,000
Maniobra índice- punto (seg)	39,48	15,12	31,08	9,36	-6,987	0,000
Estabilidad postural						
Rombert Simple (seg)	10,21	14,47	13,42	22,28	-0,675	0,505
Rombert sensibilizado (seg)	6,49	7,31	21,18	25,95	-2,541	0,020
Cambio posición (seg)	11,33	10,06	8,37	10,45	1,621	0,114
Fuerza Muscular						
Bicicleta ergométrica	34,83	12,85	42,40	16,02	-5,657	0,000

(ciclos/min)						
Abdominales (ciclos/min)	4,82	5,27	9,23	6,46	-7,226	0,000
Planchas (ciclos/min)	5,80	5,87	10,88	8,40	-8,161	0,000
Arqueo (ciclos/min)	10,66	8,13	21,38	10,94	-10,945	0,000

Discusión de los resultados de las pruebas clínico-motoras

Aunque desde el punto de vista estadístico, se mejoró significativamente la variable Romberg sensibilizado y no el resto, sí se produjo una mejoría de este parámetro clínico en los enfermos rehabilitados.

Aunque en la SCA2 no se han reportado alteraciones de la fuerza muscular (4), esta investigación demostró un incremento significativo de dicha capacidad en los enfermos después de rehabilitarse, lo que pudiera explicarse por un deterioro de la misma por el propio desuso a que se someten los enfermos que no se rehabilitan, o quizás como una respuesta fisiológica del propio ejercicio físico.

Es necesario señalar el grado de dificultad que produjo a los pacientes las pruebas de la viga de 4 metros, las escaleras y la bicicleta ergométrica, es de destacar el esfuerzo y consagración de los pacientes en cada una de las evaluaciones, donde en

intercambio con ellos todos manifestaron satisfacción con el estudio realizado.

Las valoraciones obtenidas en esta investigación permiten corroborar que el ejercicio físico-terapéutico juega un papel importante en el tratamiento de los pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, pues ayuda a mantener las capacidades físicas en los que poseen esta neurodegeneración.

CONCLUSIONES

De lo analizado se puede concluir lo siguiente:

- Existe una fundamentación teórica y metodológica sobre el tratamiento de pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, no obstante, emerge la necesidad de profundizar en la valoración del efecto del ejercicio físico terapéutico.
- Los ejercicios propuestos fueron valorados por un grupo de especialistas los cuales corroboran

su pertinencia para ser aplicado en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

- Los resultados obtenidos luego de aplicados los ejercicios físico-terapéuticos fueron valorados como positivos, tanto en la Escala Clínica de Tynetty como en las Pruebas clínico-motoras, lo permite plantear que el existe un efecto favorable del ejercicio físico-terapéutico en los pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Citri, A, & Malenka, R. (2008) Synaptic plasticity: multiple forms, functions, and mechanisms. *Neuropsychophar Rev* 33:18-41.
- Delgado, R, García, J.C.C., Márquez, L., Martínez, I., Rodríguez, Y., Garrido, G. et al. (2002) Estudio de algunos parámetros relacionados con el equilibrio redox en pacientes atáxicos tipo SCA2 de la provincia de Holguín. *Rev Cuba Farmacia* 36 (1):50-52.
- Orozco, D.G., Nodarse, F.A., Cordovés, R., Aurburger, G. (1990) Auto-somal dominant cerebellar ataxia: Clinical analysis of 263 patients from a homogeneous population in Holguin, Cuba. *Neurology* 40(90):1369-1375.
- Paneque, M.H., Reynaldo, A.R., Velázquez-Pérez, L., Santos, F.N., Miranda, H.E., Real, P.N. et al. (2001) Ataxia espinocerebelosa tipo 2: una experiencia en la rehabilitación psicológica. *Rev Neurol* 33 (11):1001-1005.
- Pérez-Ávila, I., Fernández-Vieitez, J.A., Martínez-Góngora, E., Ochoa-Mastrapa, R., Velázquez-Manresa, M.G. (2004) Efectos de un programa de ejercicios físicos sobre variables neurológicas cuantitativas en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 en estadio leve. *Rev Neurol* 39(10):907-910.
- Sánchez-Cruz, G., Velázquez-Pérez, L., Gómez-Peña, L., Martínez-Góngora, E., Castellano-Sánchez, G., Santos-Falcón, N. (2001) Manifestaciones disautonómicas en pacientes con Ataxia

Espinocerebelosa tipo 2 cubana.
Rev Neurol 33 (5):428-434.

Stevanin, G., Bouslam, N., Thobois, S., Azzedine, H., Ravaux, L., Boland, A. *et al.* (2004) Spinocerebellar ataxia with sensory neuropathy (SCA25) maps to chromosome 2p. *Ann Neurol* 55(1):97-104.

Tynetty, M. E. (1986) Performance-oriented assessment of mobility problems in elderly patients. *J Am Geriatr Soc* 34:119-126.

Velázquez Pérez, L. *et al.* (2011) Caracterización integral de la Ataxia Espinocerebelosa 2 en Cuba y su aplicación en proyectos de intervención. *Revista de Salud Pública* 37(3):230-244

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

Velázquez-Pérez, L., Rodríguez-Labrada, R., Canales-Ochoa, N., Medrano Montero, J., Sánchez-Cruz, G.,

Aguilera-Rodríguez, R., Almaguer-Mederos, L. E. y Laffita-Mesa, J. M. (2011) *Progresión de las manifestaciones tempranas de la Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 en individuos en riesgo: un estudio longitudinal*. Informe de Investigación no publicado. Holguín: Centro para la Investigación y Rehabilitación de Ataxias Hereditarias.

Velázquez-Pérez, L., Seifried, C., Santos-Falcón, N., Abele, M., Ziemann, U., Almaguer, L.E. *et al.* (2004) Saccade velocity is controlled by polyglutamine size in spinocerebellar ataxia 2. *Ann Neurol* 56(3):444-447.

Recibido: 12042016

Aprobado: 20072016

Datos de los autores:

Julio César Rodríguez- Díaz

Licenciado en Cultura Física

Investigador agregado

Centro de Investigación y Rehabilitación
de las Ataxias Hereditarias Carlos Juan
Finlay (Cirah)

julio690410@gmail.com

DrCs. Luis Clodoaldo Velázquez- Pérez

Profesor Académico titular

Investigador Titular

Centro de Investigación y Rehabilitación
de las Ataxias Hereditarias Carlos Juan
Finlay (Cirah)

DrC. Roberto Rodríguez- Labrada.

Investigador Auxiliar del Cirah

Profesor Asistente de la Universidad de
Holguín

Centro de Investigación y Rehabilitación
de las Ataxias Hereditarias Carlos Juan
Finlay (Cirah)