



FUNDACION H.A.BARCELO
FACULTAD DE MEDICINA

METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN CIENTÍFICA

TRABAJO FINAL DE INVESTIGACIÓN

**EL ENTRENAMIENTO FÍSICO COMO HERRAMIENTA PARA EL MANTENIMIENTO DE PACIENTES
CON ATAXIA ESPINOCEREBELOS: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA SISTEMÁTICA**

AUTOR/ES: Stefanoff, Sofía

TUTOR/ES DE CONTENIDO: Lic. Previgliano, Martín

TUTOR/ES METODOLÓGICO: Lic. Dandres, Romelí.

FECHA DE LA ENTREGA: 11-03-2015

CONTACTO DEL AUTOR: sofi_sff@hotmail.com

RESUMEN

Introducción: Las ataxias espinocerebelosas (SCA) son un grupo de trastornos neurodegenerativos que afectan al cerebelo y sus vías aferentes. Como consecuencia trae pérdida del equilibrio estático y dinámico, falta de coordinación y alteraciones en la marcha, entre otros. A pesar de que la patología aún no tiene cura, hay varios autores que afirman que el entrenamiento físico es altamente beneficioso para este tipo de población. **Material y métodos:** Se realizó una búsqueda científica en las bases de datos PubMed y EBSCO. Combinando diferentes palabras claves se llegó a un total de artículos de los cuales se utilizaron 25. **Resultados:** Los artículos utilizados reflejaron que, mediante el entrenamiento físico, los pacientes con SCA mejoran su condición sustancialmente. Optimando notoriamente todas las capacidades que se ven afectadas por la patología. **Discusión y Conclusión:** Si bien los resultados fueron positivos. Varios de los autores concuerdan en que es de vital importancia que la actividad física se vuelva un hábito cotidiano, ya que si la actividad cesa, los valores ganados, mediante el entrenamiento, retroceden, generando que la enfermedad evolucione con mayor velocidad. Esto se debe a que las mejoras están asociadas a la estimulación del resto de las vías somatosensoriales. De igual forma, es indispensable que se siga estudiando este tipo de casos, sobre todo en poblaciones con estadios más severos.

Palabras Clave: ataxia cerebelosa, ataxia cerebelosa fisiopatología, ataxia cerebelosa fisiopatología rehabilitación, entrenamiento del balance cerebeloso, desórdenes del cerebelo ataxia, caídas en ataxia espinocerebelosa.

ABSTRACT

Introduction: The spinocerebellar ataxias (SCA) are a group of neurodegenerative disorders affecting the cerebellum and its afferent pathways. As a result brings loss of static and dynamic balance, lack of coordination and gait disorders, among others. Although the disease has no cure yet, several authors claim that physical training is highly beneficial for this population. **Material and methods:** A scientific search in PubMed and EBSCO data was performed. Combining different keywords are totaled articles of which 25 were used. **Results:** The items used reflected that through physical training, ACS patients substantially improve their condition. Well by optimizing all the capabilities that are affected by the disease. **Discussion and conclusion:** Although the results were positive. Several authors agree that it is of vitally importance that it becomes a daily habit, as if the activity stopped, values gained recede again, generating the disease changes faster. This is because improvements are associated with other stimulation somatosensory pathways. Similarly, it is essential to continue to explore these types of cases, especially in populations with more severe stages.

Keywords: cerebellar ataxia, cerebellar ataxia pathophysiology, cerebellar ataxia pathophysiology rehabilitation, balance training cerebellar, cerebellum disorders ataxia, falls in spinocerebellar ataxia.

INTRODUCCIÓN

Las ataxias hereditarias, actualmente llamadas ataxias espinocerebelosas (SCA) son un grupo de trastornos neurodegenerativos que afectan al cerebelo y sus vías aferentes y eferentes. Pueden verse alterados la médula espinal, tronco encefálico, y en algunos casos, los nervios periféricos.(1-6) Están asociadas al trinucleótido CAG expandido que se repite, coligada a las enfermedades de poliglutamina. (3) Hay al menos 30 tipos diferentes de SCA encontrados hasta el momento. La manifestación clínica predominante que tiene la degeneración del cerebelo, es la ataxia progresiva. Luego en cada tipo de SCA se observarán rasgos propios. (2)

Las características clínicas principales de las SCA son, la perturbación del equilibrio tanto estático como dinámico, falta de coordinación en los movimientos de las extremidades y disminución del control postural. Estas particularidades van a generar alteraciones en la marcha, aumentando las probabilidades de sufrir caídas.(6-10) Del mismo modo, una disminución en la capacidad de realizar las actividades de la vida diaria (AVD) y sociales, generando un aumento de la dependencia.(3, 6, 11, 12)

También están asociados, a la gran mayoría de las SCA, la hipermetría, disartria, disfagia, nistagmo, vestibulopatías, temblor, parkinsonismo y disminución propioceptiva, entre otros.(1, 5, 11, 13-16)

El comienzo y evolución va a depender del tipo de SCA y de cada paciente. Hay escalas y métodos de evaluación que permiten saber el estadio que está cursando el paciente. Las escalas más utilizadas son *The International Comparative Ataxia Rating Scale (ICARS)* y *Scale of the Assessment and Rating Ataxia (SARA)* (11, 15, 17). Dentro de los métodos de evaluación se reconocen la prueba Índice Punto, Romberg Sensibilizado, *Time up and go test*, *Timed walking test*, *Berg balance scale*, *Fall efficacy scale*, entre otros.(18-21)

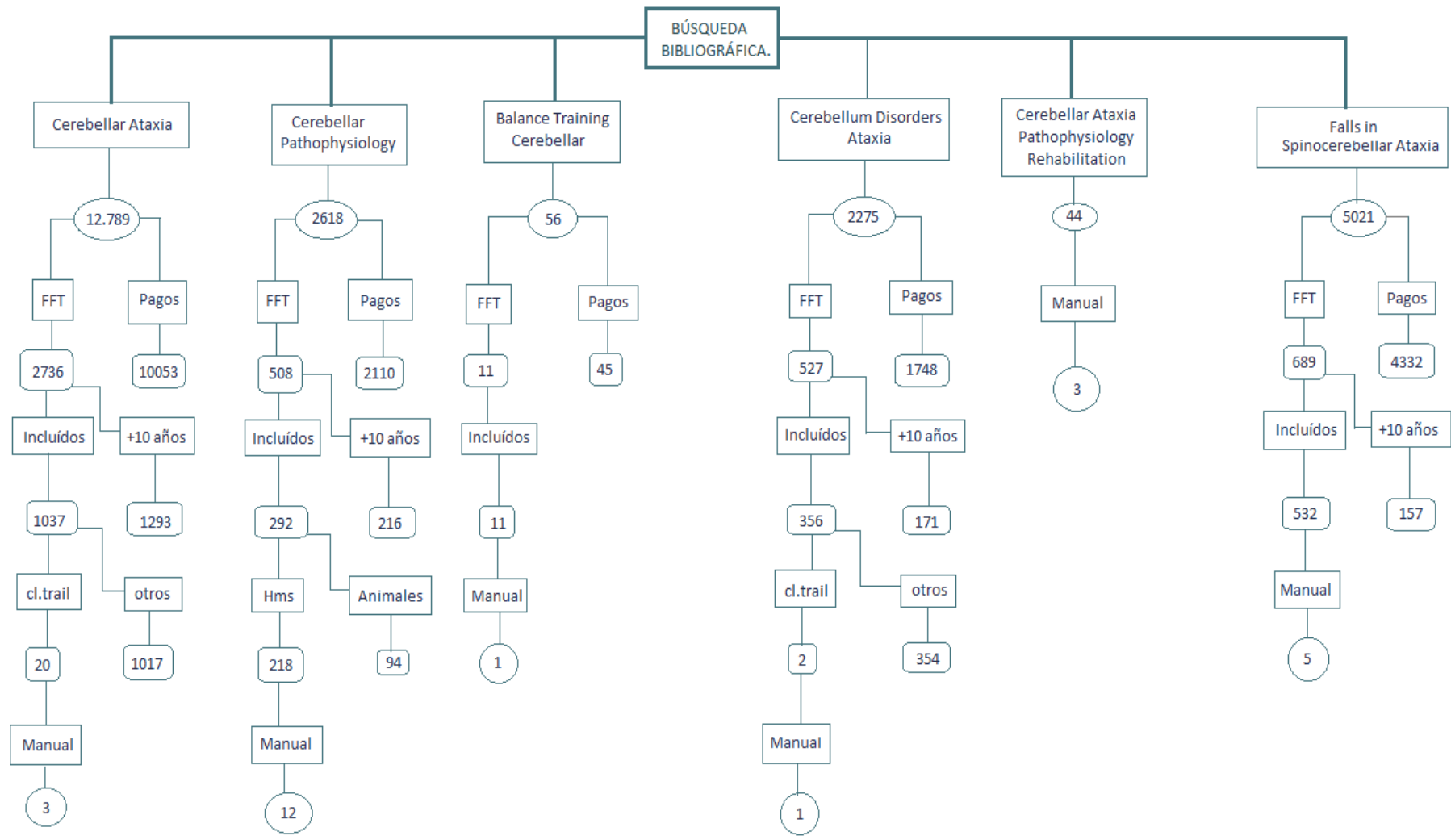
Si bien la patología, hasta el momento, no tiene cura, hay autores que afirman que la terapia física beneficia a los pacientes que cursan con SCA. Su objetivo es estimular las demás vías encargadas de regular la coordinación y el equilibrio, buscando que las mismas logren compensar la pérdida progresiva de la capacidad cerebelosa.(1, 20-23)

El objetivo de este trabajo es, por medio de una revisión sistemática, constatar la efectividad de distintos tratamientos de rehabilitación física en pacientes con SCA.

MATERIAL Y MÉTODOS

A partir de la fecha 28/04/2014 y 27/06/2014 se realizó una búsqueda de artículos científicos en las bases de datos PubMed y EBSCO. Se incluyeron los artículos publicados entre el año 2004 a 2014. Los mismos debían hacer referencia, en su título o *abstract*, sobre ataxia cerebelosa, consecuencias de la patología, clasificación o abordaje terapéutico. Se utilizaron revisiones sistemáticas y ensayos clínicos en versión *free full text*. Se excluyeron los artículos que hacían referencia al tratamiento médico o farmacológico de la patología investigada, aparte de los artículos con más de diez años de antigüedad y aquellos investigados sobre animales.

Se combinaron diferentes palabras claves como: *cerebellar ataxia*, *cerebellar ataxia pathophysiology*, *cerebellar ataxia pathophysiology rehabilitation*, *balance training cerebellar*, *cerebellum disorders ataxia*, *falls in spinocerebellar ataxia*.



Valoración SIGN			
N°	Autor	Año	Nivel de evidencia
1	Fujioka S.	2013	2++
2	Jacobi H.	2011	1++
3	Aizawa CY.	2013	1+
4	Paulson HL.	2009	1+
5	Zwigelboin BS.	2011	1+
6	du Montcel.	2008	1++
7	Fonteyn EM,	2010	1++
8	Kurtzer I.	2013	2++
9	Charles SK.	2013	2+
10	Lau KK.	2004	1+
11	Morton SM.	2010	2+
12	Schmahamn JD.	2004	1++
13	Shlerf JE.	2013	2+
14	Szmulewicz DJ.	2011	2+
15	Ilg W.	2008	1+
16	Bastian AJ.	2011	1+
17	Ilg W.	2007	1+
18	Perez-Ávila I.	2004	1++
19	Hatzitaki V.	2006	2++
20	Cernak K.	2008	3
21	Synofzik M	2014	1+
22	Ilg W.	2009	1++
23	Ilg W.	2010	1++
24	Cakrt O.	2012	1+
25	Burciu RG	2013	1++

RESULTADOS

Se realizó una búsqueda en las bases de datos Scielo Ebsco y Pubmed de las cuales se seleccionaron un total de 25 artículos científicos. Se escogieron 6, que fueron los que cumplieron con los criterios para la realización de este estudio.(18-21, 24, 25) El resto de los artículos fue utilizado como marco teórico de este estudio. Se combinaron diferentes palabras claves, obteniendo los siguientes resultados: con las palabras *cerebellar ataxia* 20 artículos, *cerebellar ataxia pathophysiology* 218 artículos, *cerebellar ataxia pathophysiology rehabilitation* 44 artículos, *balance training cerebellar* 11 artículos, *cerebellum disorders ataxia* 2 artículos, *falls in spinocerebellar ataxia* 532 artículos.

Se analizaron un total de 154 pacientes de ambos sexos, la edad oscilaba entre los 13 y 79 años. De éstos, 132 presentaban SCA y el 22 restante poseían ataxia secundaria a otra patología o eran individuos sanos.

Todas las investigaciones se enfocaron en los efectos del entrenamiento físico sobre pacientes con ataxia. Las principales diferencias entre los artículos utilizados fueron los momentos en que se realizaron las mediciones, y los tiempos de duración de la actividad. La gran mayoría optó por realizar su investigación sobre poblaciones en estadio leve de la patología según las escalas de valoración ICARS y SARA.(18, 19, 21, 24, 25) Sin embargo *K.Cernak*, realizó su investigación en base a un estudio de caso de un paciente con ataxia severa.(20)

Tanto I. Pérez-Ávila como *O. Cakrt* realizaron un estudio de tipo transversal sobre una población con SCA en estadio leve según la escala SARA.(19, 21) I. Pérez-Ávila reunió 87 pacientes. Los mismos debieron realizar un entrenamiento de coordinación, equilibrio estático y dinámico, motricidad fina, marcha, juegos deportivos, fortalecimiento muscular, ejercicios respiratorios y de relajación, durante 6 meses. Los pacientes fueron evaluados antes de comenzar el entrenamiento, y una vez finalizado. Los resultados que arrojó su estudio, demostraron una mejoría sustancial en todos los indicadores neurológicos utilizados a la hora de evaluar. Esto significó una evolución favorable en el estado funcional de los pacientes, a partir de la realización del entrenamiento.(21)

O. Cakrt reunió un total de 7 pacientes. El objetivo de su estudio fue evaluar si los pacientes sufrían cambios en el control de la postura, al realizar un entrenamiento durante dos semanas utilizando un dispositivo electro táctil de *Biofeedback (BrainPort)*. La actividad se enfocó en el equilibrio estático, donde los pacientes debían mantener la postura en sedestación y bipedestación, variando las superficies de apoyo, con ojos abiertos y cerrados. Se midieron los resultados con posturografía, midiendo el desplazamiento de la presión de los pies estando en bipedestación, de manera estática. Se efectuaron tres instancias de evaluación, antes de comenzar la actividad, posterior a la descarga y 4 semanas después de haber finalizado. Los resultados sugirieron que el balance postural, mediante el entrenamiento con sistema de *biofeedback*, mejoró substancialmente. También se vio que los cambios se mantuvieron hasta la última evaluación, 4 semanas posteriores de concluida la actividad.(19)

A su vez, ambos estudios usaron como método de evaluación el *test Romberg Sensibilizado*. Los resultados coincidieron, observando mayores cambios en el *test* se realizado con ojos abiertos, en comparación a las evaluaciones realizadas con ojos cerrados.(19, 21)

R.G.Burciu llevó a cabo un estudio comparativo entre dos grupos de 19 personas cada uno. El primero grupo fue compuesto por pacientes con degeneración cerebelosa y el segundo con participantes sanos. Todos fueron sometidos a un entrenamiento del control del balance y equilibrio estático. Ambos grupos debieron pararse sobre una plataforma de fuerza, mientras se los enfrentaba a un campo visual envolvente. Las pruebas se tomaron, previo a comenzar el entrenamiento, una vez finalizadas las dos semanas de actividad y tres meses después, para evaluar si los cambios perduraban en el tiempo. Una vez concluido el trabajo, se vieron progresos en el balance de ambos grupos. Sin embargo en la evaluación siguiente, a los tres meses, se observó que el grupo con degeneración cerebelosa, a diferencia del grupo control, no mantuvo los rangos ganados. En cuanto a la RMN realizada en las evaluaciones, se vio que ambos grupos tuvieron un aumento de la materia gris del cerebro, siendo mayor en el grupo cerebelos. Se encontró lo opuesto en el cerebelo, el grupo control tuvo un aumento de la

materia gris en esta estructura, mientras que el grupo de pacientes no sufrió cambio alguno.(18)

W. Ilg realizó dos ensayos clínicos. Ambas investigaciones compararon los efectos del entrenamiento en dos tipos de poblaciones, un grupo con SCA y otro con ataxia aferente (AA). Al igual que *I. Perez Ávila*, la actividad constó de una serie de ejercicios enfocados en el equilibrio estático y dinámico, movimientos globales y coordinación.(21) Si bien los dos estudios llevaron a cabo un entrenamiento prácticamente igual, la diferencia entre sus investigaciones fue el tiempo que duró la actividad, los momentos en que fueron evaluados y la manera de comparar los resultados entre sí.(24, 25)

El primer estudio comparó la evolución de 16 pacientes, 10 con SCA y 6 con AA. Ambos grupos fueron evaluados en 4 instancias. La primera evaluación fue 8 semanas antes de iniciar la actividad (E1), la segunda en el momento previo a comenzar (E2), la tercera una vez finalizado el entrenamiento (E3), y por último, la cuarta evaluación a las 8 semanas de haber concluido (E4). Una vez obtenidos los resultados se realizó la comparación de E1 con E2, E2 con E3, E2 con E4, y E3 con E4. (24)

El segundo ensayo, a diferencia del primero, evaluó 14 pacientes, 8 con SCA y 6 con AA. Las mediciones se tomaron en 3 instancias. Previo al inicio, una vez finalizado el entrenamiento intensivo, y por último, al año cuando concluyó en el entrenamiento en el hogar.(25)

Los dos estudios realizados por *W. Ilg*, revelaron una importante reducción de los síntomas que presentaban los pacientes SCA.(24, 25) Asimismo, en el segundo estudio, se observó que en el grupo SCA los cambios persistieron al cabo de un año. Distinto fue para el grupo con AA, en este caso, los cambios fueron menores y no perduraron en el tiempo como en el primer grupo.(25)

Por último, *K. Cernak* realizó un estudio de caso con un paciente con ataxia severa, consecuencia de una hemorragia espontánea de la fosa posterior que dio como resultados infartos en el cerebelo y tronco encefálico. El estudio consistió en los efectos de un entrenamiento utilizando un soporte de peso corporal, sobre una cinta de correr. Se evaluó en 4 oportunidades, primero antes de comenzar, inmediatamente finalizada la actividad, al mes de concluido y a los 4 meses siguientes, en los cuales el paciente debió seguir con una actividad en su hogar. Una vez analizados los resultados, se vio un gran progreso del paciente, pasó de ser incapaz de deambular, a poder realizar 152m con ayuda marcha y supervisión.(20)

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

Todos los estudios han demostrado que el entrenamiento físico, en pacientes con SCA, es de vital importancia para el mantenimiento de la calidad de vida e independencia de los mismos.(18-21, 24, 25)

En las mediciones tomadas en diferentes estudios, se demostró que algunos pacientes llegaron a bajar hasta 2° en la escala SARA, lo que equivale a dos años de progresión de la patología.(21, 24, 25)

Varios de los autores afirman que estos avances perduran por tiempo prolongado. Sin embargo, si la actividad no es mantenida, se vuelve al estado inicial, revirtiendo las habilidades recuperadas. (19, 21, 24, 25)

Asimismo cabe destacar que dos autores hacen referencia a la falta de investigación en poblaciones de SCA severas. (21, 25) En contraposición, *K. Cernak*, en su estudio de caso sobre un paciente severo, demostró que también es efectivo el trabajo físico, en este tipo de población. (20)

Teniendo en cuenta que, según *R.G. Burciú*, no se observaron cambios en la materia gris cerebelosa de los pacientes con SCA luego de un periodo de entrenamiento, pero sí se modificaron los resultados de los *test* neurológicos aplicados, demostrando una fuerte mejoría de los pacientes. (18) Sumado a esto, que tanto *I. Perez-Ávila* como *O. Cakrt* encontraron mejores resultados en las evaluaciones realizadas con los ojos abiertos en relación a las pruebas con ojos cerrados. (19, 21) Y que en el estudio realizado por *W. Ilg*, los pacientes con AA, a diferencia de los SCA, tuvieron menores cambios mediante el entrenamiento. Queda claro lo propuesto por *W. Ilg*, que los pacientes con SCA recuperan y mantienen las funciones por medio del estímulo de las vías visuales, propioceptiva y vestibulares. (24, 25)

Si bien este trabajo no es significativo ya que solo se utilizaron artículos científicos gratuitos. Queda en evidencia que muchas de las limitaciones que pueden presentar los pacientes con SCA son a causa del desuso e inactividad. Si bien, al ser una patología degenerativa sin cura, es inevitable que con el pasar del tiempo se vayan perdiendo capacidades e independencia. Es fundamental generar en estos pacientes conciencia de lo importante que es, para una mejor calidad de vida y transcurso de la enfermedad, el mantenerse en actividad constante, sin importar el estadio de la enfermedad. A su vez es de suma importancia, profundizar la investigación en poblaciones más severas, así como también, sobre entrenamientos de mayor duración, para poder ver realmente a largo plazo como interfiere la actividad física guiada, en este tipo de pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fujioka S, Sundal C, Wszolek ZK. Autosomal dominant cerebellar ataxia type III: a review of the phenotypic and genotypic characteristics. *Orphanet journal of rare diseases*. 2013;8:14.
2. Jacobi H, Bauer P, Giunti P, Labrum R, Sweeney MG, Charles P, et al. The natural history of spinocerebellar ataxia type 1, 2, 3, and 6: a 2-year follow-up study. *Neurology*. 2011;77(11):1035-41.
3. Aizawa CY, Pedroso JL, Braga-Neto P, Callegari MR, Barsottini OG. Patients with autosomal dominant spinocerebellar ataxia have more risk of falls, important balance impairment, and decreased ability to function. *Arquivos de neuro-psiquiatria*. 2013;71(8):508-11.
4. Paulson HL. The spinocerebellar ataxias. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2009;29(3):227-37.
5. Zeigelboim BS, Teive HA, Sampaio R, Jurkiewicz AL, Liberalesso PB. Electronystagmography findings in spinocerebellar ataxia type 3 (SCA3) and type 2 (SCA2). *Arquivos de neuro-psiquiatria*. 2011;69(5):760-5.

6. du Montcel ST, Charles P, Ribai P, Goizet C, Le Bayon A, Labauge P, et al. Composite cerebellar functional severity score: validation of a quantitative score of cerebellar impairment. *Brain : a journal of neurology*. 2008;131(Pt 5):1352-61.
7. Fonteyn EM, Schmitz-Hubsch T, Verstappen CC, Baliko L, Bloem BR, Boesch S, et al. Falls in spinocerebellar ataxias: Results of the EuroSCA Fall Study. *Cerebellum*. 2010;9(2):232-9.
8. Kurtzer I, Trautman P, Rasquinha RJ, Bhanpuri NH, Scott SH, Bastian AJ. Cerebellar damage diminishes long-latency responses to multijoint perturbations. *Journal of neurophysiology*. 2013;109(8):2228-41.
9. Charles SK, Okamura AM, Bastian AJ. Does a basic deficit in force control underlie cerebellar ataxia? *Journal of neurophysiology*. 2013;109(4):1107-16.
10. Lau KK, Lam K, Shiu KL, Au KM, Tsoi TH, Chan AY, et al. Clinical features of hereditary spinocerebellar ataxia diagnosed by molecular genetic analysis. *Hong Kong medical journal = Xianggang yi xue za zhi / Hong Kong Academy of Medicine*. 2004;10(4):255-9.
11. Morton SM, Tseng YW, Zackowski KM, Daline JR, Bastian AJ. Longitudinal tracking of gait and balance impairments in cerebellar disease. *Movement disorders : official journal of the Movement Disorder Society*. 2010;25(12):1944-52.
12. Schmahmann JD. Disorders of the cerebellum: ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences*. 2004;16(3):367-78.
13. Schlerf JE, Xu J, Klemfuss NM, Griffiths TL, Ivry RB. Individuals with cerebellar degeneration show similar adaptation deficits with large and small visuomotor errors. *Journal of neurophysiology*. 2013;109(4):1164-73.
14. Szmulewicz DJ, Waterston JA, Halmagyi GM, Mossman S, Chancellor AM, McLean CA, et al. Sensory neuropathy as part of the cerebellar ataxia neuropathy vestibular areflexia syndrome. *Neurology*. 2011;76(22):1903-10.
15. Ilg W, Giese MA, Gizewski ER, Schoch B, Timmann D. The influence of focal cerebellar lesions on the control and adaptation of gait. *Brain : a journal of neurology*. 2008;131(Pt 11):2913-27.
16. Bastian AJ. Moving, sensing and learning with cerebellar damage. *Current opinion in neurobiology*. 2011;21(4):596-601.
17. Ilg W, Golla H, Thier P, Giese MA. Specific influences of cerebellar dysfunctions on gait. *Brain : a journal of neurology*. 2007;130(Pt 3):786-98.
18. Burciu RG, Fritsche N, Granert O, Schmitz L, Sponemann N, Konczak J, et al. Brain changes associated with postural training in patients with cerebellar degeneration: a voxel-based morphometry study. *The Journal of neuroscience : the official journal of the Society for Neuroscience*. 2013;33(10):4594-604.
19. Cakrt O, Vyhnalek M, Slaby K, Funda T, Vuillerme N, Kolar P, et al. Balance rehabilitation therapy by tongue electro-tactile biofeedback in patients with degenerative cerebellar disease. *NeuroRehabilitation*. 2012;31(4):429-34.
20. Cernak K, Stevens V, Price R, Shumway-Cook A. Locomotor training using body-weight support on a treadmill in conjunction with ongoing physical therapy in a child with severe cerebellar ataxia. *Physical therapy*. 2008;88(1):88-97.
21. Perez-Avila I, Fernandez-Vieitez JA, Martinez-Gongora E, Ochoa-Mastrapa R, Velazquez-Manresa MG. [Effects of a physical training program on quantitative neurological indices in mild stage type 2 spinocerebellar ataxia patients]. *Revista de neurologia*. 2004;39(10):907-10.

22. Hatzitaki V, Koudouni A, Orologas A. Learning of a novel visuo-postural coordination task in adults with multiple sclerosis. *Journal of rehabilitation medicine*. 2006;38(5):295-301.
23. Synofzik M, Ilg W. Motor training in degenerative spinocerebellar disease: ataxia-specific improvements by intensive physiotherapy and exergames. *BioMed research international*. 2014;2014:583507.
24. Ilg W, Synofzik M, Brotz D, Burkard S, Giese MA, Schols L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology*. 2009;73(22):1823-30.
25. Ilg W, Brotz D, Burkard S, Giese MA, Schols L, Synofzik M. Long-term effects of coordinative training in degenerative cerebellar disease. *Movement disorders : official journal of the Movement Disorder Society*. 2010;25(13):2239-46.