

MÀSTER UNIVERSITARI EN NEUROREHABILITACIÓ

Efectivitat de l'entrenament amb pes afegit en pacients amb marxa atàxia cerebel·losa

TREBALL FINAL DE MÀSTER

Autor: Marta Espluga Garcia

Tutor: Dr Josep Maria Tormos

Màster en Neurorehabilitació 2015-2018
Institut Guttman – Universitat Autònoma de Barcelona

INDEX

1. Cerebel	4
1.1. Anatomia i fisiologia	4
1.2. Aferències i eferències	6
1.3. Funció del cerebel	7
2. Ataxia	8
2.1. Etiologia	8
2.2. Epidemiologia	8
2.3. Classificació	9
2.4. Fisiopatologia	11
3. Equilibri	12
4. Marxa	14
5. Cerebel: equilibri i marxa	16
5.1. Anomalies de l'equilibri en l'ataxia cerebel·losa	16
5.2. Anomalies de la marxa atàxica cerebel·losa	16
6. Diagnostic	17
7. Tractament	17
7.1. Tractament general	17
7.2. Tractament de rehabilitació	18
7.3. Rehabilitació amb pes	20
8. Proposta d'estudi: Efectivitat de l'entrenament amb pes afegit en pacients amb marxa atàxica cerebel·losa	21
8.1. Hipotesis	21
8.2. Material i mètodes	21
8.2.1. Objectius	21
8.2.2. Disseny	21
8.2.3. Procediment	22
8.2.4. Variables	23
8.2.5. Anàlisi de dades	23
8.2.6. Escales de valoració	23
8.2.7. Pla de treball	24
8.2.8. Consideracions ètiques	27
8.2.9. Difusió	27
8.2.10. Recursos necessari	27
8.2.11. Limitacions de projecte/Conclusió	28
9. Bibliografia	29
10. Annexes	33
10.1. Annex I Scale for the Assessment and Rating of Ataxia	33
10.2. Annex II Escala de Valoració Funcional de la Marxa, FA	35
10.3. Annex III Time Up and Go	35

10.4.	Annex IV Escala de Berg	36
10.5.	Annex V Test de Tinetti	40

1. EL CEREBEL

1.1. Anatomia i fisiologia

El cerebel, amb una dimensió inferior al del cervell, es localitza per darrere del bulb i la protuberància, ocupant la part inferior i posterior de la cavitat cranial per sota del lòbul occipital. Se separa d'aquest lòbul per una porció de les meninges, la duramare que és la que envolta el cerebel, forma l'anomenada tenda del cerebel. Entre el cerebel i el tronc encefàlic es troba el IV ventricle. Està format aproximadament per la meitat de neurones del cervell, cèl·lules que transmeten informació a través de senyals elèctriques.

En una visió superior i inferior, la superfície cerebel·losa està dividida a través de fissures transversals profundes que divideixen el cerebel en lòbuls delimitats sagitalment pel vermis, zona central, que forma els dos hemisferis laterals cerebel·losos. Cada un d'aquests hemisferis laterals està subdividit a través de les fissures transversals profundes en deu lòbul enumerats del I al X, en anterior (del I al X), posterior (del VI a IX) i el lòbul floculonodular, el X. Desde una visió posterior es diferencia el vermis, la part central i els dos hemisferis. A mesura que es passa a una visió inferior, el vermis s'incrusta entre els dos hemisferis cerebrals, formant així una espècie de canal.

Els lòbuls anterior i posterior controlen els aspectes inconscients dels moviments del múscul esquelètic mentre que el floculonodular intervé en l'equilibri i la postura. (1)

Segons la topografia existeix també un altre forma diferent de dividir el cerebel. Separats per dues grans fissures profundes, com ja s'ha dit anteriorment, es troben el lòbul anterior, l'inferior i el floculonodular. Basant-se segons les aferències i eferències es distingeixen tres zones anatomicofuncionals: (2).

- El vestibulocerebel, que correspon al lòbul floculonodular, el nucli fastigi i els nuclis vestibulars. Rep fibres dels nuclis vestibulars per lo que la seva funció està relacionada en processar informació de l'equilibri i l'orientació i regular el control del to muscular necessari per l'equilibri. També controlen els moviments oculars seqüenciats
- L'espino-cerebel. Està formada per la part el còrtex del vermis anterior i posterior i el nucli interposat que connecta amb el nucli vermell, la substància reticular, els fascicles espinocerebel·losos i els hemisferis cerebel·losos. Rep fibres de la medul·la i processa la informació de l'equilibri procedent dels propioceptors de l'eix corporal i de les extremitats inferiors per la qual cosa s'encarrega de la postura i del moviment a través de la regulació de la sinergia de la musculatura. També juga un paper en els moviments automàtics ja iniciats.
- El neocerebel, cerebrocerebel. Inclou els hemisferis cerebel·losos, les regions més laterals i la part central que reben informació dels nuclis pontins, dentat i connecte amb els fascicles espinocerebel·losos. Relacionat també amb l'adquisició de la

postura prèvia abans d'iniciar un moviment, amb la coordinació dels moviments voluntaris fins.

La major part del cerebel està compost per substància grisa que es troba en la superfície, còrtex cerebel·lós, i aquesta a la vegada envolta la substància blanca. La substància blanca es ramifica cap a la grisa formant l'anomenat arbre de la vida.(3)

- Peduncles cerebel·losos

El cerebel forma el teulat del quart ventricle i s'uneix al tronc cerebral a través de tres peduncles cerebel·losos. Aquests estan formats per substància blanca i es divideixen en superiors, inferiors i mig. A través d'aquests rep les aferències i envia les eferències a diferents parts del cervell i de la medul·la espinal.

El peduncle cerebel·los superior conté axons que surten dels nuclis cerebel·losos i es propaguen cap al nucli vermell del mesencèfal i a varis nuclis del tàlem. Les fibres que arriben al nucli vermell són les que s'encarregaran de l'activació de flexors i inhibició d'extensors, i les que arriben fins al tàlem estan molt relacionades amb el moviment voluntari. Ajuda en la planificació motora.

El mig, rep fibres dels nuclis del pont contralateral, i rep informació del còrtex. Participa en els moviments voluntaris i la memòria per la ejecució de moviments.

Per últim el peduncle cerebel·los inferior rep informació sensitiva de l'oïda interna i dels propioceptors del cos al cerebel. Els seus axons van del nucli olivar inferior del bulb i dels tractes espinocerebel·losos de la medul·la al cerebel.

La substància grisa és la responsable d'elaborar les respostes adequades als diferents estímuls. Aquesta està formada pels cossos neuronals i les prolongacions de mielina i es divideix en el còrtex cerebel·los i els nuclis profunds del cerebel. (1)

- Còrtex cerebel·lós

Estructuralment es troben diferents capes cerebel·loses, la més superficial és el còrtex cerebel·lós. Aquesta capa formada per plecs paral·lels de substància grisa s'organitza en tres capes on es distingeixen cinc tipus de diferents neurones. De superficial a profund:

- Capa molecular: és la capa més externa, conté els cossos cel·lulars de dos tipus de cèl·lules inhibidores, cèl·lules estrallades i en cistella, disperses entre els axons excitatoris de les cèl·lules granulars i les dendrites de les cèl·lules de Purkinje, les quals els seus cossos es localitzen en la capa més profunda.
- Per sota es troba la capa de cèl·lules de Purkinje on les seves cèl·lules presenten grans cossos cel·lulars i les dendrites que s'estenen cap a la capa superior. Els seus axons es dirigeixen fins als nuclis cerebel·losos i vestibulars profunds, formant part de les eferències del còrtex cerebel·lós. Aquestes

senyals són inhibidores i estan regulades pels neurotransmissors GABA

- La capa més interna, la capa granular, conté els nuclis de les cèl·lules granulars i les interneurons de Golgi, les quals fan sinapsis en els anomenats glomèruls cerebel·losos, amb les fibres musgoses, principal font d'aferències del cerebel. Els axons de les cèl·lules granulars es projecten cap a la capa més externa on es divideix en dues ramificacions. Per aquest motiu s'anomenen fibres paral·leles.(1)

En la profunditat del vermis, en la substància blanca es troben els nuclis cerebel·losos profunds, als que arriba informació inhibidora de les cèl·lules de Purkinje. A través dels nuclis surten els axons que condueixen impulsos cerebeals a altres regions del encèfal i la medul·la espinal. Hi ha 3 parells de nuclis ubicats en el cerebel, de medial a lateral: el nucli fastigiat, el nucli interposat o també anomenats nucli globular i emboliforme i el nucli serrat, el més voluminós

- El nucli fastigiat originalment és vestibular, arriben projeccions espinocerebrals i cervell-cerebel.
- El nucli interposat està anatomicament fragmentat donant el nucli globus i l'emboliforme. La major part és cervell-cerebel i una part espinocerebral, rebent així informació sobretot de l'equilibri.
- El nucli dentat o oliva cerebel·losa és cervell-cerebel.

Tot aquests nuclis cerebel·losos són el punt de sortida a través dels peduncles cerebel·losos de les eferències cerebel·loses. (4)

1.2 Aferències i eferències del cerebel

El cerebel rep gran quantitat d'aferències que s'originen a la medul·la espinal, el tronc encefàlic i l'òrgan vestibular. La informació procedent de la medul·la espinal és sensorial i motora, de la mateixa manera que el tronc encefàlic. Totes aquestes aferències poden dirigir-se directament al còrtex cerebral o passar pels nuclis profunds.

Tota l'activitat cerebel·losa és conduïda a través dels axons de les cèl·lules de Purkinje, que són les cèl·lules amb projecció al còrtex cerebel·lós. Les eferències dels nuclis profunds es dirigeixen al tàlem i al tronc encefàlic.

El cerebel rep dos tipus d'aferències a través de les fibres musgoses i les fibres trepadores, les quals estableixen sinapsis excitadores amb les neurones cerebel·loses.

Les fibres musgoses s'originen en els nuclis de la medul·la espinal i del tronc de l'encèfal i aporten informació sensitiva de la perifèria, junt amb informació procedent del còrtex cerebral. Aquestes fibres fan sinapsis excitatòria amb les dendrites de les cèl·lules granulars, concretament amb les fibres paral·leles, que recorren grans distàncies al llarg de totes les capes cerebel·loses fent senyal amb un gran nombre de cèl·lules de Purkinje.

Les fibres trepadores s'originen en el nucli olivar inferior i transporten informació somatosensitiva, visual i del còrtex cerebral. Cada una d'aquestes fibres estableixen múltiples sinapsis d'excitació amb una desena de cèl·lules de Purkinje. Les aferències arriben als peduncles cerebel·losos inferiors des de la medul·la espinal i al mitjà des de el tronc i el còrtex cerebral. L'activitat de totes aquestes neurones de Purkinje està regulat per 3 tipus de interneurons inhibidores: les cèl·lules estrallades, cèl·lules en cistella i cèl·lules de Golgi.

Des de el punt de vista anatomicofuncional les neurones de Purkinje del vestibulocerebel envien les seves eferències inhibidores als nuclis vestibulars laterals i medials. A través del nucli lateral controla els músculs axials i els extensors de les extremitats implicats en l'equilibri estàtic i dinàmic mentre que a través del medial controla els moviments de l'ull i coordina cap amb ulls.

Pel que fa al espinocerebel rep informació somatosensitiva procedent de la medul·la espinal a través de vies directes i indirectes. Les vies directes procedeixen de les interneurons de la substància gris de la medul·la i arriben a les fibres musgoses del vermis o del cortex. Aquestes vies aporten informació de les extremitats inferiors a nivell propioceptiu muscular i articular. Les vies indirectes provenen també de la medul·la espinal i donen informació sobre l'estat del organisme i del seu medi ambient.

El cerebrocerebel està implicat en l'assaig dels moviments i en l'aprenentatge motor, intervenint també en funcions cognitives superiors. Els hemisferis cerebel·losos només reben informació sensitiva indirecta desde el còrtex cerebral a través de les fibres musgoses. Les cèl·lules de Purkinje del cortex cerebelos envien prolongacions al nucli dentat cap al tàlem i al nucli vermell contralateral. Les fibres que arriben al nucli vermell formen un circuit que via el nucli olivar inferior tornen al cerebel a través de les fibres trepadores. (5)(6)

1.3 Funció del cerebel

El cerebel intervé tant en la planificació, el control i l'ajustament de l'activitat motora que es desencadena en la medul·la, la formació reticular, els ganglis o el còrtex cerebral.

Avalua els moviments iniciats per les àrees motores del cervell que no s'executen correctament i conseqüentment envia senyals a aquestes àrees motores del còrtex a través del nucli vermell i el tàlem.

Aquestes senyals ajuden a corregir els errors, coordinant el moviment muscular esquelètic, per tal de coordinar els moviments fins amb els complexos. Intervé per tant en el control dels moviments posturals i de l'equilibri, com en el control dels moviments voluntaris. Tot això és possible gràcies a la constant informació que rep de les diferents aferències i parts del cos.

La funció del control de moviments posturals i de l'equilibri està relacionada amb el control dels músculs agonistes i antagonistes durant els canvis ràpids de posició. Això podria donar-se pel temps necessari per transmetre els senyals de posició des de les diferents parts del cos i cerebel, inclús utilitzant les vies sensibles de conducció ràpida com són les del sistema espinocerebel·lós. Per tal de suplir això el sistema nerviós disposa d'uns circuits neuronals que permeten saber com està cada una de les parts en qualsevol moment. Aquesta és una de les funcions del cerebel, retenir informació sobre moviments ja apresos per tal de poder generar respostes programades per mantenir l'equilibri. (3)

2. L' ATAXIA

La paraula atàxia prové de les paraules gregues "a taxis" que significa "sense ordre".

Es defineix com a trastorn que afecta el control voluntari del moviment, a la postura i l'equilibri amb lo qual les persones que la pateixen poden mostrar alteracions en les amplituds o les direccions dels seus moviments, alteració en el patró de la marxa o problemes posturals. Tots aquests derivats de disfuncions del cerebel, de les aferències dels lòbuls frontals o dels cordons posteriors de la medul·la espinal.

Depenent de les estructures que hagin estat danyades es manifestaran una gran varietat de símptomes neurològics diferents. (7)

2.1 Etiologia

Les causes poden ser moltes i molt diverses, ja que existeixen diferents formes d'atàxia. A través de la seva etiologia es poden dividir en:

- a. Atàxia hereditària o congènita. La congènita s'associa amb malformacions del sistema nerviós central. Els diferents gens anòmals que causen l'atàxia sintetitzen proteïnes anormals que afecten a les cèl·lules nervioses, principalment del cerebel i la medul·la espinal.

Aquesta pot ser autosòmica dominant, recessiva, congènita, per premutació del cromosoma X o per malalties mitocondrials.

- b. L'atàxia esporàdica pot ser adquirida o degenerativa produïda per afectació del cerebel o de les aferències o eferències. Poden ser causades per malalties degeneratives, traumatismes, infeccions o intoxicació, alteracions metabòliques, tumors...(8)(9)

2.2 Epidemiologia

L'atàxia al ser un trastorn el qual implica una sèrie de símptomes dificulta el seu estudi epidemiològic.

Les ataxies hereditàries, la majoria recessives per la seva escassa incidència són considerades com a malalties rares. Entre elles les més freqüents són l'atàxia de Friedreich i l'atàxia telangiectasia que afecten entre 1-4,7 casos per cada 100.000 habitants en poblacions de raça d'origen europeu. Respecte a les autosòmiques dominants, en l'àmbit mundial l'atàxia espinocerebel·losa més freqüent és la SCA3, seguit

de SCA1 i SCA2. A Espanya també és SCA3 seguit de SCA2 afectant entre 0,7-1,6 casos per cada 100.000 habitants.

Pel que fa a les atàxies adquirides es calcula uns 320 casos nous a l'any en una població aproximada a 40 milions d'habitants. (10)(11)

2.3 Classificació

Existeixen tres estructures que són les implicades en la coordinació motora:

- El cerebel, sistema de la sensibilitat propioceptiva inconscient
- El sistema vestibular
- Els nervis perifèrics, del còrtex a les arrels posteriors. Sistema de la sensibilitat propioceptiva conscient.

Com s'han explicat abans es distingeixen tres estructures anatomofuncionals del cerebel, l'arceocerebel, el paleocerebel i el neocerebel. Les característiques i la importància de les alteracions doncs variaran segons la topografia i l'extensió de la lesió. Aquesta especialització anatomofuncional de cada regió explica les diferents formes d'atàxia. Problemes en la bipedestació en lesions al arqueocerebel, alteracions en les adaptacions posturals en lesions al paleocerebel i complicacions en la motricitat en lesions del neocerebel. (6)

Segons el sistema alterat es poden diferenciar tres tipus d'atàxia:(8)

a) Atàxia cerebel·losa. Es caracteritza per un seguit de signes:(12)

- Hipotonia: conseqüència d'una disminució del nivell d'activitat neuromuscular. Es tradueix per l'exageració dels moviments superiors provocant moviments rotatoris passius del tronc per l'abolició dels reflexes de postura i per tant l'oscil·lació constant pel reflex rotulà. A part es pot observar un desplaçament excessiu molt més ample que la resistència exercida. Els reflexos osteotendinosos són pendulars, és a dir, que hi ha una augmentació de les oscil·lacions i de les amplituds. Els reflexos de postura també estan disminuïts o abolits.
- Dissimetria, incapacitat de regular correctament la intensitat i la durada de l'activació muscular en funció de l'objectiu. Apareix en l'execució ràpida de moviments. Es veu reflectida en les proves de dit-nas o talo-genoll. Els moviments són hipo o hipermètrics necessitant correccions constants. Apareix també en la motricitat ocular.
- Asinergia, anomalia en la coordinació espacial i temporal de les contraccions musculars per a realitzar un moviment o per encadenar adaptacions posturals
- Discronometria, mostra una tardança en iniciar una activitat. En l'atàxia cerebel·losa en ser lateralitzada es posa n'evidència demanant moviments simultanis amb les dues mans, obrint tancant, índex al nas...

- Adiadiocinèsis dificultat per executat moviments alternatius ràpids. Proves de les titelles, picar amb el peu a terra.
- Tremolor cerebel·lós, normalment cinètic, predominant a nivell proximal que dificulta l'inici del moviment voluntari on la trajectòria esdevé discontinua a causa de les oscil·lacions successives.
- Signe de Romberg negatiu. Al tancar els ulls no augmenta la inestabilitat del pacient.

Segons l'estructura afectada es poden distingir: (5)

- I. Ataxia cerebel·losa estàtica, causada per l'afectació del vermis del cerebel. Es caracteritza per problemes de la postura i de l'equilibri estàtic i dinàmic, atàxia de la musculatura del tronc, disàtria i hipotonia. L'equilibri sentat és inestable a causa de les oscil·lacions axials irregulars així com una augmentació de la base de sustentació en bipedestació. Els pacients poden presentar una tremolor postural axial en bipedestació associat a la tremolor postural de les extremitats. Les contraccions musculars reflexes en resposta a aquestes oscil·lacions provoquen una tensió regular del tendó del tibial anterior causant la contracció i moviments continus dels turmells. Al ser purament cerebel·lós, la inestabilitat amb ulls tancats no augmenta, signe de Romberg negatiu.

Aquesta inestabilitat es veu reflectida a la marxa, amb una marxa anomenada "èbria". L'individu que la pateix tendeix a augmentar la seva base de sustentació, a mantenir els membres superiors separats per buscar més ràpidament l'equilibri. És una marxa disharmoniosa, amb un patró irregular pel que fa a l'amplitud, al ritme dels passos i descomposada. En atàxies més moderades es poden veure les dificultats en donar mitja volta, augmentant la velocitat o demanant que s'aturi de cop.

El cas més freqüent és la cerebel·litis aguda.

- II. Atàxia cerebel·losa cinètica, motriu. observada en les lesions laterals o hemisfèriques del cerebel, correspon a diferents problemes de coordinació motora espacial.
 - i. Dismetria o hipermetria, exageració de les amplituds del moviments però conservant la direcció.
 - ii. Asinergia, pèrdua de la coordinació entre diferents músculs complicant la seqüenciació postural i l'adaptació.
 - iii. Tremolors cinètiques o intencionals que són l'expressió de l'asinergia provocant la no compenetració de les contraccions musculars entre agonistes i antagonistes. Generalment s'observa en grans amplituds, s'accentua a l'inici o final d'un moviment. Condicionat per l'emoció.
 - iv. Escriptura també pertorbada.
 - v. Problemes de la coordinació espai-temps: discronometria i adiadicocinèdia.
 - vi. Més problemes de disàtria i nistagmus.

- III. Ataxia global, combina les dues varietats d'atàxia cerebel·losa en casos d'intoxicació i cerebel·litis.

Síntomes associats:

El cerebel també juga un paper en les funcions oculomotores, la parla i les funcions executives. És així com alguns estudis amb neuroimatge ajuden a relacionar algunes alteracions amb lesions del cerebel. La disartria és un dels símptomes associats més característic. Ella es tradueix amb la dificultat que tenen a regular correctament la intensitat i la durada de les seqüències motrius. Pot causar la dificultat a comprendre el discurs pel fet de la irregularitat en la força i la durada de les síl·labes provocant una parla coneguda com a sacsejada. Una lesió en les connexions del cerebel amb el còrtex prefrontal podrien ser l'explicació d'alteració en la flexibilitat mental, les capacitats executives de planificació i construcció i la memòria de treball. Els problemes visuoespacials i de percepció temporal poden ser donats per les connexions amb el lòbul parietal i la dificultat en situar els objectes en l'espai. Altres alteracions associades són la pèrdua de memòria verbal, dificultats en aprenentatge implícit de manera que s'hagi de repetir l'activitat moltes vegades, que es pot explicar pel rol del cerebel dintre de l'adquisició de tasques motrius.

- b) Atàxia Vestibular. Es produeix quan les connexions entre el cerebel i aquest sistema es veuen alterades. La clínica més habitual és el desplaçament de l'eix corporal cap a un sentit determinat, associat a una sensació de rotació o gir i nistagmus vertical. Més prominent en situacions estàtiques.

Hi ha una augmentació del desequilibri en realitzar-se el test de Romberg, signe positiu. Problemes de vertig, tendència a desviar-se durant la marxa cap al mateix costat, taquicàrdia, sudoració, vòmits...

Segons l'estructura es poden diferenciar dos tipus:

- a. Perifèric: lesió a nivell del laberint i nervi vestibular. Són els més freqüents.
 - b. Central: per lesió a nivell del tronc cerebral, nuclis vestibulars i vies vestibulars.
- c) Atàxia Sensorial o coneguda també com a atàxia medul·lar deguda a la lesió dels cordons posteriors de la medul·la. Es caracteritza per els següents signes:
- Signe de Romberg positiu
 - Patró de marxa caracteritzat per l'elevació exagerada del peu i la seva caiguda brusca.
 - Disminució dels reflexes tendinosos profunds.

Una de les patologies més significatives amb baques tipus d'atàxia és el Síndrome de Guillain Barré, que s'acompanya també d'arreflexia i d'hipotonia. (13)(14)

2.4 Fisiopatologia

El control motor voluntari ve donat per tres components essencials que participen en el sistema motor: les vies corticoespinals, piramidals que travessen les piràmides bulbars i connecten el còrtex cerebral amb els centres motors inferiors del ronc de l'encèfal i la medul·la espinal. Els ganglis basals, format per un grup d'estructures interrelacionades que formen el sistema extrapiramidal les quals les seves eferències són dirigides a través del tàlem al còrtex cerebral. I per últim el centre de la coordinació motora, el cerebel.

El cerebel, com s'ha explicat abans, contribueix en la coordinació i el control de força, direcció i distància. La musculatura agonista i antagonista que treballa sinèrgicament determina els components de tots els moviments. Per tant tota lesió cerebel·lar o de les seves eferències i aferències amb la resta del sistema nerviós central comportarà els signes de dissimetria, disinèrgia i descomposició del moviment.

Les fibres eferents del cerebel controlen la coordinació motora fina, a través de les connexions amb els nuclis, tàlem i còrtex premotor frontal contralateral tot i que les fibres de la via corticoespinal en les piràmides bulbars fan que les alteracions de coordinació siguin ipsolaterals a la lesió.

Quan es produeix una lesió a nivell central les alteracions poden ser degudes a la deficiència de la informació aferent al cerebel i al còrtex provocant així la desconexió de l'individu en l'espai i per tant que no es pugui portar a terme els ajustos posturals necessaris ni l'activitat del SNC en verificar la informació dels moviments realitzats. Així és que si la lesió és a nivell dels cordons posteriors les alteracions clíniques s'expliquen per falta de sensibilitat profunda.(5)

3. L' EQUILIBRI

L'equilibri és l'activitat reflexe que permet mantenir la postura en l'ésser humà, per tal que aquest pugui adaptar-se a les condicions terrestres, es pugui desplaçar i adaptar-se al seu medi ambient. Per això és necessari aconseguir un camp visual estable, coordinant els moviments cefàlics i oculars, sistema vestibul-ocular, i per altre costat mantenir el to muscular coordinant els moviments de la musculatura esquelètica, sistema vestibul-espinal per tal que el centre de gravetat quedi dintre de la base de sustentació. (15)

Existeixen tres tipus d'equilibri:

- Equilibri estàtic: el cos es troba en repòs sotmès solament a la força de gravetat. És gràcies a la contracció muscular mantinguda, el to muscular. És gràcies a una sèrie de reflexes especialment tòncics.
- Equilibri cinètic: el cos es troba en repòs però sotmès passivament a un moviment de translació rectilini i uniforme
- Equilibri dinàmic: el subjecte realitza moviments parcials o totals canviant de posició en l'espai i en el temps resultant

un desplaçament. És gràcies a l'existència de la retroalimentació sensoriomotora.

La funció del equilibri es pot subdividir en:

- Control postural que permet mantenir una posició espacial del cos i els seus segments correctes i adequats a l'entorn
- Control de l'activitat oculomotriu que garanteix l'orientació espacial visual.(16)

Intervenien tot el sistema nerviós i osteomuscular del cos. El sistema nerviós disposa de mecanismes en els que intervenen múltiples components, que es poden trobar en tres parts:

- La part sensorial que capta la informació perifèrica i interna. Està composta pel sistema vestibular, la vista i la sensibilitat profunda. Per tal de tenir una orientació espacial adequada cal informació de tots els sentits. Els captors sensorials en tot moment informen de l'orientació i el desplaçament del cos dins l'espai. L'error d'un d'aquests tres sistemes redueix la capacitat de orientació però no a perdre's completament.

De receptors sensorials es poden distingir tres categories: receptors sinestèsics musculoarticulars i cutanis, receptors laberíntics i receptors reticents.

Els musculars articulars i cutanis informen de la posició i els diferents moviments dels segments corporals en relació als altres. Receptors tendinosos de Golgi, musculotendinosos, receptors articulars, propioceptius, osteoarticulars, cutanis.(17)

- La part coordinadora-integradora és capaç d'interpretar les diferents transmissions captades pels receptors sensorials i d'elaborar una resposta motriu adequada. Està formada pels centres del SNC, nuclis vestibulars, tronc de l'encèfal, cerebel, substància reticular i còrtex. Aquestes emeten respostes reflexes als músculs posturals pel manteniment de l'equilibri.
- La tercera part, els efectes motors, sistema musculotendinos i osteoligamentós, somàtic, ocular que permeten la realització de la resposta motriu segons una estratègia apropiada. Transmet l'informació, pràcticament de tipus reflexe, que anirà cap a dos grans estructures, l'asta medul·lar anterior donant origen al reflexe vestibul-espinal i cap als nuclis oculomotors, el reflexe vestibulocular.(18)

El cos humà es considera que està en equilibri quan el seu centre de gravetat està situat en la base de sustentació. Aquest centre de gravetat queda per sobre de la base de sustentació es així com el seu manteniment es consegueix per la correcció constant tònica de la musculatura axial i de membres inferiors, predominant els extensors sobre els flexors, denominat tonus postural. La desestabilització de la postura es contraresta mitjançant la

modificació continua del to gràcies a la resposta integrada del SNC sobre el reflexe miotàtic.

L'equilibri estàtic i dinàmic és el resultat del funcionament complex en el que intervé informació sensorial (visió, propiocepció, sensibilitat i vestibular) i estructures nervioses centrals, el sistema extrapiramidal i piramidal.

Durant els moviments corporals l'equilibri dinàmic suposa l'adaptació de postures intermedies produïdes per contraccions musculars ràpides, fàssiques, que han d'estar perfectament coordinades per evitar la possible caiguda.

La funció de l'equilibri es basa en les aferències a nivell espacial i els processos d'anticipació i sensoriomotors variables en cada individu. Es regeix per arcs reflexes ràpids gràcies a informació sensorial que influeix als programes motors. Integració i control central

Els òrgans sensorials vestibulars perifèrics són els que capten les senyals per reconèixer la posició cefàlica amb relació a l'entorn i la relaciona amb altres sistemes sensorials per produir respostes motores.

Els reflexes vestibulo-oculars estableixen el camp visual per tal de coordinar ull i cap mentre que el vestibulo-espal intervé en el manteniment de la posició erecte en equilibri estàtic i dinàmic.(18)(19)

El tronc cerebral, la medul·la espinal, el còrtex cerebral i el cerebel són els centres nerviosos que participen en la regulació de la postura i l'equilibri. En el tronc es troba la formació reticular del pont on els seus nuclis, reticulars, pontis, oralis i caudalis, projecten les seves neurones ipsilateralment (tracte reticuloespinal medial, fins a la medul·la espinal, innervant motoneurones dels músculs axials i dels extensors de les extremitats.

En la medul·la espinal existeix la formació reticular de la medul·la on els seus axons constitueixen el tracte reticuloespinal lateral. Aquest es projecta bilateralment per innervar motoneurones del coll i de l'esquena, en les que indueixen inhibició monosinàptica i altres fibres d'aquesta mateixa via fan inhibició polisínaptica amb neurones dels músculs extensors de les extremitats i excitadors sobre músculs flexors.

El sistema reticuloespinal regula la postura i el moviment integrant la informació que s'origina des de el sistema vestibular i d'altres receptors sensorials amb la que arriba del còrtex cerebral. La participació del còrtex cerebral i del cerebel intervé en la regulació de la postura a través del seu efecte inhibitor sobre els nuclis vestibulars i la formació reticular.(19)(15)

4. LA MARXA

La marxa humana són un seguit de moviments coordinats deguts a l'activitat del sistema nerviós i musculoesquelètic, acompanyat del control postural. Aquest control postural s'obté gràcies a l'ajustament automàtic dels moviments. Perquè tots aquests moviments siguin successius de manera

coordinada i exacte és gràcies a la informació complexa i simultània de l'aparell locomotor, la medul·la espinal, còrtex cerebral, els ganglis, el tronc cerebral i el cerebel. (20)

- Estructures del sistema nerviós central que participen en la marxa:

- Medul·la espinal

És la xarxa generadora de patrons bàsics de locomoció. L'activitat generada en la medul·la espinal recíproca en els músculs flexors i extensors són controlades per dos sistemes d'interneurons espinals que s'inhibeixen mútuament. Aquestes xarxes neuronals s'anomenen centres generadors de patrons, GPC. (21)

L'activitat d'aquestes interneurons és enviada a les interneurons de la regió intermèdia, làmines IV-VII, és llavors quan els senyals es transmeten a les neurones motores que innerven els músculs de les extremitats ipsilaterals a través de les seves accions excitadores. A part les interneurons de la làmina VIII que van al costat contralateral contribueixen a l'alternança esquerra-dreta dels moviments de les extremitats.

- Senyals sensorials aferents i aparell locomotor

Aferències de propioceptors en els músculs extensors regulen la transició de la fase d'oscil·lació o balanceig. Els senyals en els aferents Ib des de l'òrgan del tendó dels músculs extensors del turmell inhibeixen les neurones motores homònimes en repòs, mentre que exciten les neurones motores extensoras durant la fase de recolzament. La conseqüència funcional és que la fase d'oscil·lació no s'inicia fins que els músculs extensors són descarregats i les forces exercides pels músculs són baixes. La regulació continua del to muscular extensor permet un ajustament automàtic de la força i la longitud en els músculs extensors en resposta als canvis en la càrrega de la cama.

- Tronc cerebral

Les regions més implicades en la marxa són el mesencèfal, subtalàmic i regions de l'aparell locomotor del cerebel.

- Còrtex cerebral

L'àrea premotora s'activa durant la marxa, responsable de la programació motora basada en el processament visuomotor.

- Ganglis basals i cerebel

les àrees corticals motores dels ganglis i cerebel poden contribuir en els moviments adaptables i necessaris que requereixen cognició, atenció, predicció. En canvi el processament cortical sembla innecessari durant l'ejeccució automàtica de la marxa. Per lo tant el control predictiu en la marxa sembla que ve determinat únicament dels mecanismes del cerebel que poden modular les sortides de xarxes locomotores espinals que formen moviments rítmics de les extremitats bàsics durant la marxa.(5)

5. CEREBEL: Equilibri i Marxa

Les lesions de la regió medial i paramedial del cerebel són associades a les anomalies de l'equilibri postural i la marxa. El vermis rep informacions d'origen espinal i vestibular i modula les activitats vestibuloespinals i reticuloespinals. Les regions paramedials integren les informacions d'origen espinal i cortical. Elles influencien la postura i la marxa via les projeccions destinades a la motricitat.

La contribució del cerebel lateral a la locomoció fan intervenir de la mateixa manera les projeccions a l'inici del cerebel a les accions motores. (22)

El lòbul anterior del cerebel està particularment implicat dins de l'equilibri postural. Li permet l'estabilització dels membres inferiors i del tronc ajustant al mateix moment la postura adequada per l'equilibri en bipedestació. La modulació de la intensitat dels reflexes d'estirament de llarga latència depenen doncs del cerebel. El vermis inferior preveu les oscil·lacions multidireccionals mentre que el superior permet l'estabilització del tronc i dels membres inferiors segons l'eix anteroposterior.

Durant la marxa el cerebel contribueix a mantenir la cadència i l'amplitud del pas de manera regular, reduint la variabilitat dels cicles successius de la marxa. També controla l'activitat muscular implicada en la iniciació, l'aturada de la marxa i els canvis de direcció. (23)

En l'anàlisi de la marxa atàxica és molt freqüent observar anomalies en la contracció muscular de diferents grups musculars, produint així un anormal moviment de les articulacions de les extremitats inferiors. Això provoca una pèrdua de la fluïdesa de la marxa, irregular, amb moviments bruscs d'amplituds exagerades sovint amb intenció de correccions amb lo qual poden ells mateixos augmentar el risc de caigudes. (24)(25)

5. 1 Anomalies de la postura en l'ataxia cerebelosa

Una distància superior a 12cm entre els maleols interns en un pacient adult en bipedestació amb els ulls oberts, és anormal. L'absència de visió durant el test de Romberg sol augmentar l'atàxia en la majoria dels pacients. Tot i així en menys mesura que en les ataxies d'origen propioceptiu o vestibular <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S014976341730698X?via%3Dihub>. (22)

Les anomalies inclouen la retopulsió i la lateropulsió. Les contraccions rítmiques de la musculatura de les extremitats inferiors generen moviments anteroposteriors, contracció-relaxació constant dels tendons i poden provocar moviments del tronc. L'atàxia postural pot ser anteroposterior, caracteritzada per una desviació brusca del cos seguida de l'intent de compensació o pot ser pluridireccional. (17)(26)

5.2 Anomalies de la marxa atàxica cerebelosa

La marxa atàxica és clínicament detectable, ja que es caracteritza per l'augmentació de la base de sustentació, la marxa irregular, amb la disminució de la longitud de pas i la velocitat a l'igual que amb una trajectòria inestable i amb múltiples intents de correcció. A part també és habitual veure el pas "en bloc", és a dir, la falta de flexió de genoll i turmell i

per tant el moment del contacte de taló brusc. També és coneguda com una marxa èbria. A part pot anar acompanyada d'altres símptomes segons el tipus d'atàxia. Hi ha múltiples estudis on s'analitza la qualitat de la marxa atàxica tot i que encara no existeix unes bases comunes per indicar aquells canvis clínics més rellevants. Entre molts hi ha els canvis en la cadència, el pas, la velocitat, l'augment de temps entre cada pas, la postura, les oscil·lacions.(27)(28)

La marxa en tàndem és realment difícil a realitzar. Cal distingir-la de la marxa d'atàxia frontal, que es tracta d'una apràxia de la marxa juntament amb la marxa atàxica, de l'atàxia laberíntica i de l'atàxia propioceptiva. (24)

6. DIAGNÒSTIC

Per a un bon diagnòstic de l'atàxia cal establir de manera precisa l'inici dels primers símptomes, tots els símptomes que puguin aparèixer associats i les dades de l'exploració física. A causa dels diferents tipus que trobem i a la gran varietat de manifestació el seu diagnòstic resulta complicat. (13)

És necessari tenir en compte l'història clínica dels pacients, els antecedents familiars i sobretot un examen neurològic i físic complet. Exploració de la coordinació amb proves com la del dit-as, taló-genoll i exercicis de pronosupinació alternatius repetitius són algunes de les proves físiques que es porten a terme.

Exploració de la funció cerebel·losa:

- Prova dit-nas: se li demana al pacient que vagi a tocar el seu propi nas i el dit de la mà de l'explorador de manera ràpida i alterna. Els pacients amb patologia cerebel·losa es passen del seu objectiu, hipermetria.
- Prova taló-genoll: amb el pacient en decubit supí se li demana que desplaci el taló de l'extremitat inferior contralateral del genoll al peu passant per la tibia. En pacients cerebel·losos el taló oscil·la d'un costat a l'altre.
- Moviments alterns ràpids: supinació pronació de la mà, picar amb el peu a terra, l'alteració d'aquest tipus de moviments és el que es coneix com a adiadocinesia.
- Marxa característica

Además es realitzaran exàmens neurològics per acabar de definir el diagnòstic i descartar possibles patologies diferencials. Proves de laboratori, radiografies, amb energia electromagnètica, imatges de ressonància magnètica i proves genètiques per descartar certes malalties hereditàries.(14)

7. TRACTAMENT

7.1 Tractament general

A l'igual que moltes de les malalties del sistema nerviós central, l'atàxia actualment no té un tractament eficaç. Tot i així molts dels símptomes i complicacions associades poden ser tractats per tal de millorar la qualitat de vida.

En primer lloc, diferent nombre de tractaments orals són proposats, dels que mostren una certa eficàcia pel que fa a la disminució de les tremolors al moviment i postural. Alguns exemples són Isoniazida, carbamazepina entre d'altres. (29)

Pel que fa a les intervencions quirúrgiques, el tractament ara mateix més eficaç és l'estimulació del tàlem i del tronc cerebral superior per reduir les tremolors cerebel·loses.

L'estimulació transcraneal gràcies a camps electromagnètics breus a baixa intensitat ha estat aplicada en pacients amb esclerosi múltiple i altres patologies cerebel·loses. Aquests estudis mostren que aquest tractament permet reduir la tremolor durant la marxa, la postura i la funció motriu de les extremitats.(30)

Tot i això no existeix cap tractament que sigui completament efectiu per tal d'eliminar tots els símptomes relacionats amb l'atàxia. És així com la neurorehabilitació és una mesura adequada per tal de millorar les funcions motores en aquests pacients i per tant intentar guanyar en qualitat de vida. (31)

7.1 Tractament de rehabilitació

Existeixen moltes pràctiques diferents que han anat evolucionant a mesura que han augmentat els estudis. D'aquesta manera s'han desenvolupat diferents tècniques per intentar abordar totes les alteracions que poden presentar els pacients. Tècniques de l'entrenament de la marxa, l'equilibri, la coordinació i en general la funcionalitat de cada un d'ells. Com en qualsevol altre tractament de fisioteràpia el primer que caldrà fer serà plantejar els objectius.

En el camp de la fisioteràpia exercicis de reforçament muscular i d'equilibri milloren el sistema musculoesquelètic, propioceptiu, vestibular i visual. Aquests sistemes estan relacionats amb la postura cosa que l'entrenament de la força muscular o de l'equilibri pot interferir en les reaccions d'equilibri i el risc de caigudes.(32)

Pel moment, la rehabilitació es basa en les bases teòriques de l'aprenentatge funcional.

Aquestes bases són les tres etapes essencials per l'aprenentatge motor:

- La fase d'iniciació, cognitiva que consisteix en la comprensió de l'activitat. Desglossar la tasca en sub tasques.
- La fase de perfeccionament, executant l'activitat i l'anticipació
- La fase de perfeccionament on el pacient ha de continuar la pràctica de l'activitat.

En tots els casos, la reeducació del síndrome cerebel·los es basa en el reaprenentatge per la repetició intensiva d'activitats motrius. Els estudis mostren que l'eficàcia d'aquesta reeducació, que ha de ser intensiva i

prolongada en el temps, serà molt variable dependent del quadre clínic que presenti el pacient. (33)

Uns dels mètodes utilitzats són Kabat o el mètode de Frenkel que tenen com a objectiu la milloració de la coordinació segmentaria per tal de reaprendre moviments analítics per arribar als globals. Són mètodes que es basen en la repetició de moviments de les extremitats inferiors de maneres específiques per tal de treballar la propiocepció d'aquestes. Aquest mètode de Frenkel es basa en la implantació d'una sèrie d'exercicis que pretenen l'estimulació de la propiocepció. Inicialment es comença amb moviments simples, eliminant si es pot la gravetat, i a mesura es van complicant.

El rol del cerebel en l'aprenentatge motor és essencial començant per l'aprenentatge postural. És així com la resposta postural a un desequilibri està alterat en aquests individus cosa que pot ser un factor limitant alhora de la reeducació.(34)

L'augment del to muscular que presenten aquest tipus de pacient té com a conseqüència que els receptors musculars no variïn i per tant no envii informació al sistema nerviós central per tal de readaptar la postura i per tant no es creï un esquema corporal propi. Això comporta la dificultat de les reaccions d'equilibri davant d'una caiguda, la marxa fluida...(23)

En la rehabilitació de la marxa existeixen nombrosos estudis on s'observa una gran varietat de mètodes utilitzats des de la teràpia convencional a mètodes més innovadors. Abans de començar amb el tractament cal però abans establir els objectius que es volen assolir amb el pacient, que variaran en cada un dels individus. Aquests objectius per la rehabilitació de la marxa seran millorar la força muscular de les extremitats, millorar la postura i la seva consciència, augmentar l'equilibri, facilitar l'aprenentatge motor de un nou patró de la marxa, millorar l'anticipació i adaptació per evitar les caigudes, i en definitiva augmentar la independència del pacient evitant els riscos. (35)(31)

En el tractament convencional s'inclouen exercicis que es basen en la potenciació muscular, el treball articular, exercicis d'equilibri estàtic i dinàmic, marxa entre paral·leles, dificultant la marxa amb obstacles, diferents terrenys i la utilització de l'ajuda tècnica més adient para a cada pacient, bastó, corses, deambulator...

Aquest tipus de tractament però, es sol combinar amb un entrenament físic, hidroteràpia i la pràctica de diferents teràpies innovadores com la rehabilitació de la marxa amb suspensió de pes, la marxa a la cinta, realitat virtual, videojocs, vibració, vestimenta intel·ligents o teràpia amb pes. (36)(37)(31)

L'entrenament amb suspensió de pes juntament amb la marxa a la cinta provoca canvis en la funcionalitat, la capacitat cardiopulmonar i en la qualitat de vida de pacients amb atàxia espinocerebel·losa. (38) Estudis amb l'us de realitat virtual mostren que pot haver-hi millores en diferents paràmetres de la marxa dels pacients.(39)

7.2 Rehabilitació amb pes

Es troben diferents estudis que utilitzen pes en els pacients atàxics per tal de millorar l'equilibri i la marxa. En tots ells la manera de col·locar aquets dispositiu extern canvien, a nivell de les extremitats inferiors, les superiors o a nivell del tronc. (40)(41)(42)

El pes afegit podria augmentar la contribució cinestèsica al control del moviment i al control postural. A més a més permet reduir de manera mecànica la severitat dels problemes de coordinació multi segmentaria. El pes afegit provoca a nivell dels mecanoreceptors de la càpsula i lligaments de les articulacions una estimulació addicional, en forma de tensió, pressió, que facilita al pacient adaptar la seva postura i millorar l'estabilitat. Alguns estudis demostren que la utilització d'aquesta tècnica pot reduir l'amplitud de les tremolors i per tant a millorar la funcionalitat de les extremitats superiors i de la marxa. (43)(44)

La seva eficàcia ha estat també demostrada en la millora de la realització d'activitats de la vida diària. (45)(17)

Un estudi del cas d'una pacient utilitzant pes de manera aleatòria sobre el tronc durant sis setmanes mostrava que en el moment que portava el pes augmentava l'equilibri, les reaccions d'equilibri, l'alineació corporal i la disminució de l'atàxia durant la marxa si es comparava amb les sessions sense pes del tractament posterior.

L'estudi que va realitzar Gibson-Horn on es revisaven tres estudis diferents per tal de determinar quin era el pes adequat i la localització, va observar que la millor manera de col·locar els pesos era a la zona lumbrical per la relació que té amb la proximitat al centre de gravetat del cos humà. Es va utilitzar un pes no superior al 1,5% del pes de cada individu i es va poder veure una millora de l'alineació corporal i de la funcionalitat de la marxa. També amb altres estudis s'ha observat que a part d'aquests beneficis, comporta millores tant en l'equilibri estàtic com dinàmic, inclòs en els canvis de posicionament. Afegir més pes del que convindria també suposava un efecte negatiu per al pacient, dificultant la marxa i l'equilibri. (46)

Altres estudis utilitzen el pes en les extremitats inferiors, tot i que no hi ha estudis que demostrin quin és el pes adequat per a cada individu, comparaven la marxa amb diferents pesos i sense. Els resultats es comparaven amb l'escala SARA, l'avaluació de la marxa cinemàtica amb acceleròmetre i giroscopi i la impressió general que tenia el pacient sobre quin pes preferia per caminar. (47)

Diferents estudis mostren per tan els canvis provocats en els pacients a través de l'ús d'aquesta tècnica. Tot i que els estudis són limitats i no hi ha gaire evidència científica sobre el tractament d'aquest tipus d'atàxia, es pot dir que l'ús de pes en la rehabilitació contribueix en la rectificació de la desviació postural. Per tant comporta una postura més recta que ajudarà en l'equilibri estàtic i dinàmic. Tantmateix donant una millor consciència corporal i per tant facilitant el moviment i a la vegada la marxa en tots els seus paràmetres. (48)(43)(44)

8. Efectivitat de l'entrenament amb pes afegit en pacients amb marxa atàxia cerebel·losa.

8.1 Hipòtesis

Els pacients amb atàxia presenten una sèrie de característiques clíniques diverses, de les quals poden implicar la marxa. La marxa es veu alterada en tots els seus paràmetres, marxa irregular, velocitat més lenta, pèrdua d'equilibri, augment de la base de sustentació, cadència disminuïda o passos asimètrics. Tenint en compte això, l'ús de pes afegit en l'entrenament de la marxa ajuda en el millor control postural, l'equilibri i la marxa en pacients amb atàxia cerebel·losa gràcies a l'augment d'informació cinestèsica.

8.2 Material i Mètodes

8.2.1 Objectius

- Objectiu general:

L'objectiu principal d'aquest estudi serà avaluar l'eficàcia de la teràpia d'entrenament de la marxa i de l'equilibri amb pes afegit en pacients amb atàxia cerebel·losa.

- Objectius específics:
 - Comparar l'efectivitat de la teràpia amb pes juntament amb la teràpia convencional.
 - Analitzar els paràmetres de la marxa que canvien en els participants.
 - Analitzar els canvis que es poden observar en l'equilibri postural i dinàmic.
 - Objectivar si la combinació dels tractaments millora la funcionalitat i independència dels pacients.
 - Valorar l'efecte de l'ús de noves tècniques en la motivació i l'adherència al tractament.

8.2.2 Diseny:

L'estudi serà un assaig clínic experimental emmascarat i aleatoritzat. Es tracta d'un estudi longitudinal prospectiu i experimental.

La selecció dels pacients serà a través de tots els pacients registrats en els hospitals de Barcelona i metropolitana, amb un quadre d'atàxia cerebel·losa.

La mostra de la població serà calculada mitjançant un tècnic estadístic, en base a les variables utilitzades i al tipus d'estudi realitzat.

Prèviament a l'inici de l'estudi serà necessària l'aprovació per part d'un comitè ètic d'investigació clínica.

- Criteris de selecció

- Criteris d'inclusió:
 - Període d'edat entre 18 a 60 anys
 - Pacients amb atàxia cerebel·losa
 - Estabilitat en el tractament farmacològic
 - Consentiment informat acceptat per participar
 - Pacients amb equilibri en bipedestació
 - Pacients amb capacitat de marxa més de 6 minuts amb ajuda tècnica o sense.
 - Haver signat el consentiment informat
- Criteris d'exclusió:
 - Dèficit cognitiu que no permeti la comunicació o l'enteniment de les activitats demanades
 - Problemes cardiorespiratoris que pugui limitar la seva capacitat d'exercici.
 - Hipertensió
 - Tractament quirúrgic o estimulació transcraneal previ

8.2.3 Procediment:

A l'inici es farà la valoració i la recollida de dades de tots els pacients.

- Història clínica dels pacients
- Exploració neurològica prèvia
- Escales de valoració:
 - Scale for the Assessment and Rating of Ataxia, SARA
 - Escala de valoració funcional de la marxa
 - Time up and Go
 - Test dels 10 metres
 - Test dels 6 minuts
 - Escala de Berg

Un cop hi hagi tots els participants es distribuïran de manera aleatòria a través d'un programa d'aleatorització informàtica, en dos grups. S'obtindrà un grup control (G1) que realitzarà el tractament neurorehabilitador convencional, i un grup experimental (G2) que farà el tractament neurorehabilitador convencional i entrenament amb pes afegit.

Al finalitzar la creació dels dos grups es realitzaran els primers testos per obtenir l'estat actual del pacient abans de començar l'estudi.

El grup control realitzarà 45 minuts de teràpia convencional, 3 cops per setmana que es basarà en l'entrenament de l'equilibri i de la marxa.

El pes afegit en el grup experimental serà a través d'una cintura a nivell lumbrical on s'afegirà el pes corresponent a cada pacient, depenen del seu pes corporal i de les seves sensacions. Aquest grup realitzarà a part de la teràpia convencional de 45 minuts 3 cops per setmana , 30 minuts més de sessió amb el pes.

La intervenció de l'estudi durarà 4 mesos on els pacients rebran 2 sessions de fisioteràpia de 45 minuts. Es farà una reavaluació a les 6 setmanes, una altre a les 12 setmanes al haver finalitzat el tractament i la darrera al final de l'estudi, 4 setmanes després d'haver finalitzat la última sessió. Aquestes reavaluacions seran a través dels mateixos testos realitzats a l'inici de l'estudi.

L'estudi proposa un programa de rehabilitació intensiu per tal de demostrar la seva eficàcia obtenint resultats favorables.

Els participants seran sotmesos a 4 avaluacions dutes a terme per un fisioterapeuta avaluador, cegat respecte a la intervenció rebuda per cada pacient.

8.2.4 Variables

- Variables independents:

Les variables independents de l'estudi seran el sexe, l'edat, l'etiologia de l'atàxia i el nivell d'activitat.

- Variables dependents:

Els aspectes que es valoraran en relació als objectius de l'estudi seran l'equilibri estàtic i dinàmic, la postura, la coordinació, la marxa, la velocitat, la resistència i les reaccions de caiguda.

8.2.5 Anàlisi de dades:

De manera que es vagin recollint totes les dades s'anirà creant una base de dades amb el programa d'Excel amb totes les variables. Dins d'aquest full els pacients seran identificats amb un codi adjudicat aleatòriament a l'inici de l'estudi.

Un cop s'hagin introduït totes les dades es realitzarà un estudi estadístic on s'observarà cada una de les variables analitzades. Es realitzarà un anàlisi descriptiu per als dos grups de les diferents variables. Es considerarà resultats estadísticament significatius si s'obté una $p < 0,05$.

8.2.6 Escales de valoració:

- Scale for the Assessment and Rating of Ataxia, SARA, és una escala que avalua diferents paràmetres de l'atàxia cerebelar. Està composta per 8 ítems relacionats amb la marxa, la postura, la sedestació, la parla, i tres proves de coordinació, dit-nas, moviments alternants ràpids i talo-genoll. A partir d'ella es poden classificar l'atàxia i conèixer la seva repercussió en l'individu.(49) Annex I
- Escala de valoració funcional de la marxa, FAC. És una escala de fàcil aplicació que avalua en diferents nivells del 0 al 5 la capacitat de

l'individu. En primer lloc determina la capacitat de marxa i en segon lloc servirà per veure l'evolució i per tant establir pautes de tractament. Annex II

- Time Up and Go és una prova sencilla que s'utilitza per avaluar la mobilitat d'un individu, l'equilibri a través de paràmetres espaciotemporals. Annex III
- Test dels 10 metres, aquesta prova s'utilitza per mesurar l'acceleració del pacient. El pacient ha de recórrer els 10 metres de distància a la velocitat més ràpida possible.
- Test dels 6 minuts és una prova funcional cardirespiratòria que consisteix en mesurar la distància màxima que pot recórrer el pacient durant 6 minuts. S'utilitzarà per conèixer l'evolució de l'individu.
- Escala de Berg servirà per avaluar i seguir el dèficit d'equilibri dels participants. Compren 14 ítems, dels quals es puntua del 0 al 4. Les puntuacions poden estar entre 0, el qual indica que l'equilibri està greument afectat, a 56 excelent equilibri. És sensible als canvis clínics i té bona fiabilitat. Annex IV
- Test de Tinetti detecta problemes d'equilibri i mobilitat en els pacients per determinar el risc de caigudes. Es compon de dos categories, l'equilibri i la marxa. 9 ítems amb un valor màxim de 16 punts avaluen l'equilibri i 7 ítems, amb valor de 12 punts avaluen la marxa. L'apartat de la marxa no analitza els paràmetres de la marxa sino que observa la capacitat funcional i detecta possibles riscos. (50) Annex V

8.2.7 Pla de treball

L'estudi s'iniciarà amb l'avaluació dels participants seleccionats distribuïts en els dos grups aleatoris. La següent setmana, setmana numero dos, s'iniciarà el tractament a tots els participants amb una duració total de 3 mesos. Durant aquests 3 mesos els pacients es beneficiaran de tres sessions per setmana de 45 minuts.

La primera avaluació es durà a terme en la primera setmana de l'estudi, on els participants encara no hagin començat a realitzar el tractament per tal d'obtenir les variables de cada un d'ells per veure l'evolució al llarg de l'estudi. En aquesta primera avaluació de la setmana 0 es durà a terme l'assaig i determinació del pes més adient per a cada pacient en el grup experimental G2.

La segona valoració es realitzarà a la sisena setmana d'haver iniciat el tractament, és a dir, setena setmana d'estudi. En aquest punt ja hauran passat la meitat del tractament.

La tercera valoració es portarà a terme a la dotzena setmana, setmana on el tractament es donarà per finalitzat.

La quarta i última valoració serà un mes finalitzat el tractament, és a dir setmana dissetena de tot l'estudi. Es podrà valorar els resultats obtinguts i per tant, l'efectivitat dels tractaments aplicats.

Un cop es tinguin totes les dades i avaluacions de tots els participants es realitzarà un informe amb totes les avaluacions i s'analitzarà els resultats obtinguts. L'estadístic valorarà si els resultats són suficients per ser significatius pel què fa als paràmetres de la marxa i de l'equilibri.

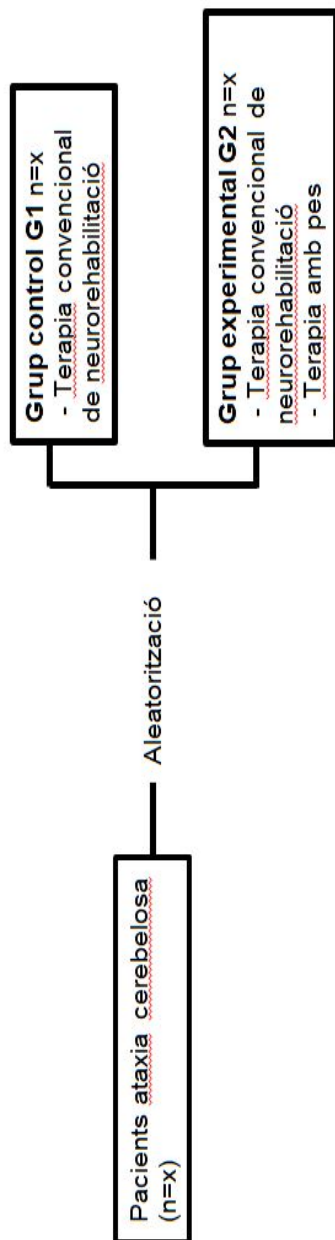
Les sessions de tractament neurorehabilitador que es beneficiaran els dos grups, G1 i G2 seran 3 cops per setmana durant 45 minuts cada una d'elles. Aquestes sessions es basaran en exercicis de reforçament muscular, treball de l'equilibri tant estàtic com dinàmic, treball postural, canvis de posició d'estirada a sedestació, sedestació/bipedestació i entrenament de la marxa a les paral·leles, amb o sense ajuda tècnica, amb diferents terrenys menys estables, amb obstacles, pujar i baixar escales, rampes...

A part, el grup experimental G2 seguirà el seu tractament durant 30 minuts més, els tres dies de la setmana. Durant aquests minuts es continuarà treballant l'equilibri i la marxa amb un pes afegit al pacient. A partir d'una cintura abdominal on s'uniran diferents pesos el pacient seguirà amb les seves sessions. El pes afegit variarà segons cada pacient i vindrà determinat segons la impressió i les sensacions del pacient.

Etaques de desenvolupament:

Les diferents etapes són orientatives, un cop els pacients hagin estat aleatoritzats en els dos grups s'iniciarà la seva intervenció.

1. Selecció dels subjectes, criteris de selecció.
2. Recollida de dades
3. Creació dels grups aleatoris
4. Creació de la base de dades
5. Realització de la primera avaluació
6. Intervenció durant 6 setmanes
7. Realització segona avaluació
8. Intervenció durant 6 setmanes
9. Realització tercera avaluació
10. Fi de la intervenció
11. Realització de la quarta avaluació
12. Recollida de resultats
13. Anàlisi de resultats
14. Redacció de l'estudi.
15. Difusió de l'estudi.



Setmana 0	Set 1	Set 3	Set 6	Set 9	Set 12	Set 16
Reclutament 1ra Avaluació	Grup control G1	Tractament	Tractament	Tractament	Fi del tractament	4ra Avaluació
	Grup experimental al G2		2na Avaluació	2na Avaluació	3ra Avaluació	
	Aleatorització	Tractament	Tractament	Tractament	Fi del tractament	
					3ra Avaluació	

8.2.8 Consideracions ètiques

L'estudi seguirà el Codi Deontològic del Col·legi de Fisioterapeutes i complirà amb els principis ètics bàsics de la persona de beneficència, maleficència, autonomia i justícia de bioètica.

Caldrà que tots els participants firmin el full de consentiment informat. Tots ells tindran la llibertat de decidir sobre el seu tractament, és a dir, seran lliures d'abandonar la participació en l'estudi en qualsevol moment de la realització d'aquests. Igualment si els fisioterapeutes consideren que el tractament pot ser perjudicial pel pacient s'aturarà la intervenció. Es tindrà en compte en tot moment les sensacions dels intervenants.

Totes les dades recollides de tots els pacients seran confidencials en tot moment.

Tots els participants seran informats primerament sobre tota la metodologia i funcionament de l'estudi. Una bona explicació verbal i per escrit serà realitzada. Un cop analitzats els resultats si el grup experimental obté resultats més favorables que el grup control, aquests podrà realitzar el tractament amb pes un cop finalitzat l'estudi.

8.2.9 Difusió:

La difusió que es portarà a terme serà l'elaboració d'un pòster per tal de difondre-ho a diferents congressos sobre la temàtica i a diferents universitats de Catalunya. També es realitzaran participacions a congressos científics fora de Catalunya que es duguin a terme l'any de publicació de l'estudi.

A part també s'explicarà els resultats, la discussió i les conclusions obtingudes als participants, als familiars, als professionals, a totes les entitats i centres especialitzats per tal de promoure noves investigacions.

8.2.10 Recursos necessaris

Per la realització de l'estudi es necessitarà un equip format per:

Dos fisioterapeutes especialitzats en neurorehabilitació i rehabilitació de la marxa i dos fisioterapeutes que s'encarregaran de les avaluacions.

Un estadístic pel càlcul de la mostra i anàlisis dels resultats.

Material de fisioteràpia pel tractament convencional, material com pilotes, obstacles de marxa, steps, barres paral·leles d'adults. Pel tractament experimental es necessitarà una cintura abdominal i petits pesos que s'uniran a aquesta cintura.

Els recursos necessaris variaran segons la mostra de l'estudi.

8.2.11 Limitacions del projecte/Conclusió

L'interès de l'estudi serà proporcionar nous resultats els quals incentivin un increment de nous projectes mitjançant noves teràpies potenciant posteriorment l'ús d'aquestes en la pràctica diària.

El protocol d'intervenció convencional es basa en la informació extreta en la revisió sistemàtica i l'experiència clínica dels fisioterapeutes especialitzats en neurorehabilitació.

Hi ha certes limitacions que es poden trobar en la realització de l'estudi:

- No s'ha tingut en compte l'etiologia de la lesió.
- El tamany de la mostra, és una de les limitacions principals, ja que es necessari un nombre elevat de individus per tal de que els resultats obtinguts siguin vàlids.
- Una de les altres limitacions, que no es poden controlar, és el fet que hi poden haver molts factors que poden influir en l'evolució dels pacients. Ja que la mostra és un grup heterogeni és difícil determinar si les diferències són causades o no pel tractament aplicat.
- Un impediment al llarg del projecte pot ser l'abandonament per part d'algun pacient o la impossibilitat de realitzar el tractament.
- Hi ha diferents estudis on s'utilitza el pes afegit, però no es té clar on col·locar-lo, és a dir que per certs pacients pot ser més beneficiós la zona del tronc, però per d'altres a les extremitats. Per tant una limitació important és saber on col·locar el pes.
- Un altre impediment és saber quin pes és el més adient per a cada participant. A través de les impressions del pacient és totalment subjectiu i per tant difícil de quantificar el pes adient per aquest tipus de tractament.

Tot i les diferents limitacions l'estudi pretén obtenir resultats favorables en l'ús de la teràpia amb pes com a eina de neurorehabilitació, per tal d'incrementar l'evidència científica. Donant al mateix temps una nova visió en la manera d'enfocar el tractament.

El fet de ser un estudi que avalua de manera global la reeducació de la marxa seria convenient la realització de futurs estudis que estudiïn més variables de l'atàxia cerebel·losa i que avaluin els efectes a llarga durada, considerant que 4 mesos del projecte no permet obtenir resultats suficientment rellevants.

9. BIBLIOGRAFIA

1. Voogd J, Glickstein M. The anatomy of the cerebellum. *Trends Cogn Sci.* 1 de septiembre de 1998;2(9):307-13.
2. Naidich TP, Duvernoy HM, Delman BN, Sorensen AG, Kollias SS, Haacke EM. Duvernoy's Atlas of the Human Brain Stem and Cerebellum: High-Field MRI, Surface Anatomy, Internal Structure, Vascularization and 3 D Sectional Anatomy [Internet]. Wien: Springer-Verlag; 2009 [citado 9 de mayo de 2018]. Disponible en: [//www.springer.com/gp/book/9783211739716](http://www.springer.com/gp/book/9783211739716)
3. Miall RC. Cerebellum: Anatomy and Function. En: *Neuroscience in the 21st Century* [Internet]. Springer, New York, NY; 2013 [citado 4 de junio de 2018]. p. 1149-67. Disponible en: https://link.springer.com/referenceworkentry/10.1007/978-1-4614-1997-6_38
4. Duvernoy HM. The Human Brain Stem and Cerebellum: Surface, Structure, Vascularization, and Three-Dimensional Sectional Anatomy, with MRI. Springer Science & Business Media; 2012. 432 p.
5. Koeppen AH. The neuropathology of the adult cerebellum. *Handb Clin Neurol.* 2018;154:129-49.
6. Arriba NP de. Manual de Neuroanestesia y Neurocríticos. Punto Rojo Libros; 2014. 608 p.
7. Bradley's Neurology in Clinical Practice, 2-Volume Set - 7th Edition [Internet]. [citado 21 de mayo de 2018]. Disponible en: <https://www.elsevier.com/books/bradleys-neurology-in-clinical-practice-2-volume-set/daroff/978-0-323-28783-8>
8. Pandolfo M, Manto M. Cerebellar and afferent ataxias. *Contin Minneap Minn.* octubre de 2013;19(5 Movement Disorders):1312-43.
9. Ramirez-Zamora A, Zeigler W, Desai N, Biller J. Treatable causes of cerebellar ataxia. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc.* 15 de abril de 2015;30(5):614-23.
10. Infante J, Combarros O, Volpini V, Corral J, Llorca J, Berciano J. Autosomal dominant cerebellar ataxias in Spain: molecular and clinical correlations, prevalence estimation and survival analysis. *Acta Neurol Scand.* junio de 2005;111(6):391-9.
11. López-Arlandis JM, Vélchez JJ, Palau F, Sevilla T. Friedreich's ataxia: an epidemiological study in Valencia, Spain, based on consanguinity analysis. *Neuroepidemiology.* 1995;14(1):14-9.
12. Kelly G, Shanley J. Rehabilitation of ataxic gait following cerebellar lesions: Applying theory to practice. *Physiother Theory Pract.* agosto de 2016;32(6):430-7.
13. Winchester S, Singh PK, Mikati MA. Ataxia. *Handb Clin Neurol.* 2013;112:1213-7.
14. Valente EM, Nuovo S, Doherty D. Genetics of cerebellar disorders. *Handb Clin Neurol.* 2018;154:267-86.
15. Registro postural en personas sanas: evaluación del equilibrio mediante el estudio comparativo entre la posturografía dinámica computerizada y el sistema Sway Star. Univ Santiago de Compostela; 275 p.
16. Carpenter MG, Adkin AL, Brawley LR, Frank JS. Postural, physiological and psychological reactions to challenging balance: does age make a difference? *Age Ageing.* mayo de 2006;35(3):298-303.

17. Allum JHJ, Bloem BR, Carpenter MG, Hulliger M, Hadders-Algra M. Proprioceptive control of posture: a review of new concepts. *Gait Posture*. 1 de diciembre de 1998;8(3):214-42.
18. Deliagina TG, Orlovsky GN, Zelenin PV, Beloozerova IN. Neural Bases of Postural Control. *Physiology*. 1 de junio de 2006;21(3):216-25.
19. Deliagina TG, Zelenin PV, Orlovsky GN. Physiological and circuit mechanisms of postural control. *Curr Opin Neurobiol*. agosto de 2012;22(4):646-52.
20. Takakusaki K. Neurophysiology of gait: from the spinal cord to the frontal lobe. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 15 de septiembre de 2013;28(11):1483-91.
21. Dietz V, Müller R, Colombo G. Locomotor activity in spinal man: significance of afferent input from joint and load receptors. *Brain J Neurol*. diciembre de 2002;125(Pt 12):2626-34.
22. Chini G, Ranavolo A, Draicchio F, Casali C, Conte C, Martino G, et al. Local Stability of the Trunk in Patients with Degenerative Cerebellar Ataxia During Walking. *Cerebellum Lond Engl*. 2017;16(1):26-33.
23. Bakker M, Allum JHJ, Visser JE, Grüneberg C, van de Warrenburg BP, Kremer BHP, et al. Postural responses to multidirectional stance perturbations in cerebellar ataxia. *Exp Neurol*. 1 de noviembre de 2006;202(1):21-35.
24. Ilg W, Golla H, Thier P, Giese MA. Specific influences of cerebellar dysfunctions on gait. *Brain*. 1 de marzo de 2007;130(3):786-98.
25. Morton SM, Bastian AJ. Relative Contributions of Balance and Voluntary Leg-Coordination Deficits to Cerebellar Gait Ataxia. *J Neurophysiol*. 1 de abril de 2003;89(4):1844-56.
26. Aman JE, Elangovan N, Yeh I-L, Konczak J. The effectiveness of proprioceptive training for improving motor function: a systematic review. *Front Hum Neurosci [Internet]*. 2015 [citado 4 de junio de 2018];8. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnhum.2014.01075/full#B21>
27. Stolze H, Klebe S, Petersen G, Raethjen J, Wenzelburger R, Witt K, et al. Typical features of cerebellar ataxic gait. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1 de septiembre de 2002;73(3):310-2.
28. Gait in patients with cerebellar ataxia - 7708-English-TarjomeFa.pdf [Internet]. [citado 21 de mayo de 2018]. Disponible en: <http://tarjomefa.com/wp-content/uploads/2017/09/7708-English-TarjomeFa.pdf>
29. Rééducation et syndrome cérébelleux - 9782294711107 | Elsevier Masson - Livres, ebooks, revues et traités EMC pour toutes spécialités médicales et paramédicales [Internet]. [citado 2 de junio de 2018]. Disponible en: <https://www.elsevier-masson.fr/reeducation-et-syndrome-cerebelleux-9782294711107.html>
30. Assessing cerebellar brain inhibition (CBI) via transcranial magnetic stimulation (TMS): A systematic review - ScienceDirect [Internet]. [citado 4 de junio de 2018]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S014976341730698X?via%3DiHub>
31. Sandrini G, Homberg V, Saltuari L, Smania N, Pedrocchi A. *Advanced Technologies for the Rehabilitation of Gait and Balance Disorders*. Springer; 2018. 526 p.

32. Miyai I. Challenge of Neurorehabilitation for Cerebellar Degenerative Diseases. *The Cerebellum*. 1 de junio de 2012;11(2):436-7.
33. Marquer A, Barbieri G, Pérennou D. The assessment and treatment of postural disorders in cerebellar ataxia: A systematic review. *Ann Phys Rehabil Med*. 1 de marzo de 2014;57(2):67-78.
34. Ilg W, Synofzik M, Brötz D, Burkard S, Giese MA, Schöls L. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology*. 1 de diciembre de 2009;73(22):1823-30.
35. Miyai I, Ito M, Hattori N, Mihara M, Hatakenaka M, Yagura H, et al. Cerebellar Ataxia Rehabilitation Trial in Degenerative Cerebellar Diseases. *Neurorehabil Neural Repair*. 1 de junio de 2012;26(5):515-22.
36. Schuhfried O, Mittermaier C, Jovanovic T, Pieber K, Paternostro-Sluga T. Effects of whole-body vibration in patients with multiple sclerosis: a pilot study. *Clin Rehabil*. diciembre de 2005;19(8):834-42.
37. Belas dos Santos M, Barros de Oliveira C, dos Santos A, Garabello Pires C, Dylewski V, Arida RM. A Comparative Study of Conventional Physiotherapy versus Robot-Assisted Gait Training Associated to Physiotherapy in Individuals with Ataxia after Stroke [Internet]. *Behavioural Neurology*. 2018 [citado 4 de junio de 2018]. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/bn/2018/2892065/>
38. Oliveira LAS de, Martins CP, Horsczaruk CHR, Silva DCL da, Vasconcellos LF, Lopes AJ, et al. Partial Body Weight-Supported Treadmill Training in Spinocerebellar Ataxia [Internet]. *Rehabilitation Research and Practice*. 2018 [citado 21 de mayo de 2018]. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/rerp/2018/7172686/>
39. Virtual reality cues for improvement of gait in patients with multiple sclerosis. - PubMed - NCBI [Internet]. [citado 21 de mayo de 2018]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16434649>
40. Morgan MH. Ataxia and weights. *Physiotherapy*. noviembre de 1975;61(11):332-4.
41. Gorgas A-M, Widener GL, Gibson-Horn C, Allen DD. Gait Changes with Balance-Based Torso-Weighting in People with Multiple Sclerosis. *Physiother Res Int*. 20(1):45-53.
42. Effects_of_Axial_Weight_Loading_on_Gait_for.4.pdf [Internet]. [citado 28 de mayo de 2018]. Disponible en: https://pdfs.journals.lww.com/jnpt/2003/27010/Effects_of_Axial_Weight_Loading_on_Gait_for.4.pdf?token=method|ExpireAbsolute;source|Journals;ttl|1527533580197;payload|mY8D3u1TCCsNvP5E421JYK6N6XICDamxByyYpaNzk7FKjTaa1Yz22MivkHZqjGP4kdS2v0J76WGANHACH69s21Csk0OpQi3YbjEMdSoz2UhVybfQqxA7lKwSUIA502zQZr96TQRwhVlocEp/sJ586aVbcBFlltKNKo+tbuMfL73hiPqJliu dqs17cHeLcLbV/CqjIP3IO0jGHIHQjWcICDdAyGJMnpi6RlEJaRheGeh5z5uvqz3FLHgPKVXJzdpuqNssJIdgy0clKT9SxmRZdoDJnwg8Np6Gz6xXvrXF0=;hash|DaGVhQqyk54C0ZjOf/jmgw==
43. Hunt CM, Widener G, Allen DD. Variability in Postural Control With and Without Balance-Based Torso- Weighting in People With Multiple Sclerosis and Healthy Controls. *Phys Ther*. octubre de 2014;94(10):1489-98.
44. Widener GL, Allen DD, Gibson-Horn C. Randomized clinical trial of balance-based torso weighting for improving upright mobility in people with multiple sclerosis. *Neurorehabil Neural Repair*. octubre de 2009;23(8):784-91.

45. Dahlin-Webb SR. A weighted wrist cuff. Am J Occup Ther Off Publ Am Occup Ther Assoc. mayo de 1986;40(5):363-4.
46. Gibson-Horn C. Balance-based torso-weighting in a patient with ataxia and multiple sclerosis: a case report. J Neurol Phys Ther JNPT. septiembre de 2008;32(3):139-46.
47. Weight in Lower Limbs Improves Gait Ataxia of in Machado-Joseph Disease Patients - Full Text View - ClinicalTrials.gov [Internet]. [citado 28 de mayo de 2018]. Disponible en:
<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02906046>
48. Crittendon A, O'Neill D, Widener GL, Allen DD. Standing data disproves biomechanical mechanism for balance-based torso-weighting. Arch Phys Med Rehabil. enero de 2014;95(1):43-9.
49. Schmitz-Hübsch T, du Montcel ST, Baliko L, Berciano J, Boesch S, Depondt C, et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. Neurology. 13 de junio de 2006;66(11):1717-20.
50. Tinetti ME, Williams TF, Mayewski R. Fall risk index for elderly patients based on number of chronic disabilities. Am J Med. marzo de 1986;80(3):429-34.

10. ANEXOS

10.1 Annex I Scale for the Assessment and Rating of Ataxia

1) Gait Proband is asked (1) to walk at a safe distance parallel to a wall including a half-turn (turn around to face the opposite direction of gait) and (2) to walk in tandem (heels to toes) without support. 0 Normal, no difficulties in walking, turning and walking tandem (up to one misstep allowed) 1 Slight difficulties, only visible when walking 10 consecutive steps in tandem 2 Clearly abnormal, tandem walking >10 steps not possible 3 Considerable staggering, difficulties in half-turn, but without support 4 Marked staggering, intermittent support of the wall required 5 Severe staggering, permanent support of one stick or light support by one arm required 6 Walking > 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person) 7 Walking < 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person) 8 Unable to walk, even supported	2) Stance Proband is asked to stand (1) in natural position, (2) with feet together in parallel (big toes touching each other) and (3) in tandem (both feet on one line, no space between heel and toe). Proband does not wear shoes, eyes are open. For each condition, three trials are allowed. Best trial is rated. 0 Normal, able to stand in tandem for > 10 s 1 Able to stand with feet together without sway, but not in tandem for > 10s 2 Able to stand with feet together for > 10 s, but only with sway 3 Able to stand for > 10 s without support in natural position, but not with feet together 4 Able to stand for >10 s in natural position only with intermittent support 5 Able to stand >10 s in natural position only with constant support of one arm 6 Unable to stand for >10 s even with constant support of one arm
Score	Score

3) Sitting Proband is asked to sit on an examination bed without support of feet, eyes open and arms outstretched to the front. 0 Normal, no difficulties sitting >10 sec 1 Slight difficulties, intermittent sway 2 Constant sway, but able to sit > 10 s without support 3 Able to sit for > 10 s only with intermittent support 4 Unable to sit for >10 s without continuous support	4) Speech disturbance Speech is assessed during normal conversation. 0 Normal 1 Suggestion of speech disturbance 2 Impaired speech, but easy to understand 3 Occasional words difficult to understand 4 Many words difficult to understand 5 Only single words understandable 6 Speech unintelligible / anarthria
Score	Score

5) Finger chase Rated separately for each side Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Examiner sits in front of proband and performs 5 consecutive sudden and fast pointing movements in unpredictable directions in a frontal plane, at about 50 % of proband's reach. Movements have an amplitude of 30 cm and a frequency of 1 movement every 2 s. Proband is asked to follow the movements with his index finger, as fast and precisely as possible. Average performance of last 3 movements is rated.			6) Nose-finger test Rated separately for each side Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Proband is asked to point repeatedly with his index finger from his nose to examiner's finger which is in front of the proband at about 90 % of proband's reach. Movements are performed at moderate speed. Average performance of movements is rated according to the amplitude of the kinetic tremor.		
0 No dysmetria 1 Dysmetria, under/ overshooting target <5 cm 2 Dysmetria, under/ overshooting target < 15 cm 3 Dysmetria, under/ overshooting target > 15 cm 4 Unable to perform 5 pointing movements			0 No tremor 1 Tremor with an amplitude < 2 cm 2 Tremor with an amplitude < 5 cm 3 Tremor with an amplitude > 5 cm 4 Unable to perform 5 pointing movements		
Score	Right	Left	Score	Right	Left
mean of both sides (R+L)/2			mean of both sides (R+L)/2		
7) Fast alternating hand movements Rated separately for each side Proband sits comfortably. If necessary, support of feet and trunk is allowed. Proband is asked to perform 10 cycles of repetitive alternation of pro- and supinations of the hand on his/her thigh as fast and as precise as possible. Movement is demonstrated by examiner at a speed of approx. 10 cycles within 7 s. Exact times for movement execution have to be taken.			8) Heel-shin slide Rated separately for each side Proband lies on examination bed, without sight of his legs. Proband is asked to lift one leg, point with the heel to the opposite knee, slide down along the shin to the ankle, and lay the leg back on the examination bed. The task is performed 3 times. Slide-down movements should be performed within 1 s. If proband slides down without contact to shin in all three trials, rate 4.		
0 Normal, no irregularities (performs <10s) 1 Slightly irregular (performs <10s) 2 Clearly irregular, single movements difficult to distinguish or relevant interruptions, but performs <10s 3 Very irregular, single movements difficult to distinguish or relevant interruptions, performs >10s 4 Unable to complete 10 cycles			0 Normal 1 Slightly abnormal, contact to shin maintained 2 Clearly abnormal, goes off shin up to 3 times during 3 cycles 3 Severely abnormal, goes off shin 4 or more times during 3 cycles 4 Unable to perform the task		
Score	Right	Left	Score	Right	Left
mean of both sides (R+L)/2			mean of both sides (R+L) / 2		

10.2 Annex II Escala de Valoració Funcional de la Marxa, FAC

Niveles de capacidad	Caracteres.
Nivel: 0	Marcha nula o con ayuda física de 2 persona.
Nivel: 1	Marcha con gran ayuda física de una persona.
Nivel: 2	Marcha con un ligero contacto físico con una persona.
Nivel: 3	Marcha sólo, pero necesita supervisión de una persona
Nivel: 4	Marcha independiente en terreno llano, pero no en escalera.
Nivel: 5	Marcha en terrenos irregulares.

10.3 Annex III Time Up and Go

Timed Get Up and Go Test

Medidas de movilidad en las personas que son capaces de caminar por su cuenta (dispositivo de asistencia permitida)

Nombre _____

Fecha _____

Tiempo para completar la prueba _____ segundos

Instrucciones:

La persona puede usar su calzado habitual y puede utilizar cualquier dispositivo de ayuda que normalmente usa.

1. El paciente debe sentarse en la silla con la espalda apoyada y los brazos descansando sobre los apoyabrazos.
2. Pídale a la persona que se levante de una silla estándar y camine una distancia de 3 metros.
3. Haga que la persona se dé media vuelta, camine de vuelta a la silla y se siente de nuevo.

El cronometraje comienza cuando la persona comienza a levantarse de la silla y termina cuando regresa a la silla y se sienta.

La persona debe dar un intento de práctica y luego repite 3 intentos. Se promedian los tres ensayos reales se promedian.

Resultados predictivos

Valoración en segundos

<10 Movilidad independiente
<20 Mayormente independiente
20-29 Movilidad variable
>20 Movilidad reducida

10.4 Annex IV Escala de Berg

1. DE SEDESTACIÓN A BIPEDESTACIÓN

INSTRUCCIONES: Por favor, levántese. Intente no ayudarse de las manos.

- () 4 capaz de levantarse sin usar las manos y de estabilizarse independientemente
- () 3 capaz de levantarse independientemente usando las manos
- () 2 capaz de levantarse usando las manos tras varios intentos
- () 1 necesita una mínima ayuda para levantarse o estabilizarse
- () 0 necesita una asistencia de moderada a máxima para levantarse

2. BIPEDESTACIÓN SIN AYUDA

INSTRUCCIONES: Por favor, permanezca de pie durante dos minutos sin agarrarse.

- () 4 capaz de estar de pie durante 2 minutos de manera segura
- () 3 capaz de estar de pie durante 2 minutos con supervisión
- () 2 capaz de estar de pie durante 30 segundos sin agarrarse
- () 1 necesita varios intentos para permanecer de pie durante 30 segundos sin agarrarse
- () 0 incapaz de estar de pie durante 30 segundos sin asistencia

Si un paciente es capaz de permanecer de pie durante 2 minutos sin agarrarse, puntúa 4 para el ítem de sedestación sin agarrarse y se pasa directamente al ítem 4.

3. SEDESTACIÓN SIN APOYAR LA ESPALDA, PERO CON LOS PIES SOBRE EL SUELO O SOBRE UN ESCALÓN O TABURETE.

INSTRUCCIONES: Por favor, siéntese con los brazos junto al cuerpo durante 2 min.

- () 4 capaz de permanecer sentado de manera segura durante 2 minutos
- () 3 capaz de permanecer sentado durante 2 minutos bajo supervisión
- () 2 capaz de permanecer sentado durante 30 segundos
- () 1 capaz de permanecer sentado durante 10 segundos
- () 0 incapaz de permanecer sentado sin ayuda durante 10 segundos

4. **DE BIPEDESTACIÓN A SEDESTACIÓN**

INSTRUCCIONES: Por favor, siéntese.

- () 4 se sienta de manera segura con un mínimo uso de las manos
- () 3 controla el descenso mediante el uso de las manos
- () 2 usa la parte posterior de los muslos contra la silla para controlar el descenso
- () 1 se sienta independientemente, pero no controla el descenso
- () 0 necesita ayuda para sentarse

5. **TRANSFERENCIAS**

INSTRUCCIONES: Prepare las sillas para una transferencia en pivot. Pida al paciente de pasar primero a un asiento con apoyabrazos y a continuación a otro asiento sin apoyabrazos. Se pueden usar dos sillas (una con y otra sin apoyabrazos) o una cama y una silla.

- () 4 capaz de transferir de manera segura con un mínimo uso de las manos
- () 3 capaz de transferir de manera segura con ayuda de las manos
- () 2 capaz de transferir con indicaciones verbales y/o supervisión
- () 1 necesita una persona que le asista
- () 0 necesita dos personas que le asistan o supervisen la transferencia para que sea segura.

6. **BIPEDESTACIÓN SIN AYUDA CON OJOS CERRADOS**

INSTRUCCIONES: Por favor, cierre los ojos y permanezca de pie durante 10 seg.

- () 4 capaz de permanecer de pie durante 10 segundos de manera segura
- () 3 capaz de permanecer de pie durante 10 segundos con supervisión
- () 2 capaz de permanecer de pie durante 3 segundos
- () 1 incapaz de mantener los ojos cerrados durante 3 segundos pero capaz de permanecer firme

7. **PERMANECER DE PIE SIN AGARRARSE CON LOS PIES JUNTOS**

INSTRUCCIONES: Por favor, junte los pies y permanezca de pie sin agarrarse.

- () 4 capaz de permanecer de pie con los pies juntos de manera segura e independiente durante 1 minuto
- () 3 capaz de permanecer de pie con los pies juntos independientemente durante 1 minuto con supervisión
- () 2 capaz de permanecer de pie con los pies juntos independientemente, pero incapaz de mantener la posición durante 30 segundos
- () 1 necesita ayuda para lograr la postura, pero es capaz de permanecer de pie durante 15 segundos con los pies juntos
- () 0 necesita ayuda para lograr la postura y es incapaz de mantenerla durante 15 seg

8. **LLEVAR EL BRAZO EXTENDIDO HACIA DELANTE EN BIPEDESTACIÓN**

INSTRUCCIONES: Levante el brazo a 90 grados. Estire los dedos y llévelo hacia delante todo lo que pueda (El examinador coloca una regla al final de los dedos cuando el brazo está a 90 grados. Los dedos no deben tocar la regla mientras llevan el brazo hacia adelante. Se mide la distancia que el dedo alcanza mientras el sujeto está lo más inclinado hacia adelante. Cuando es posible, se pide al paciente que use los dos brazos para evitar la rotación del tronco).

- () 4 puede inclinarse hacia delante de manera cómoda >25 cm (10 pulgadas)
- () 3 puede inclinarse hacia delante de manera segura >12 cm (5 pulgadas)
- () 2 can inclinarse hacia delante de manera segura >5 cm (2 pulgadas)
- () 1 se inclina hacia delante pero requiere supervisión
- () 0 pierde el equilibrio mientras intenta inclinarse hacia delante o requiere ayuda

9. **EN BIPEDESTACIÓN, RECOGER UN OBJETO DEL SUELO**
INSTRUCCIONES: Recoger el objeto (zapato/zapatilla) situado delante de los pies
- () 4 capaz de recoger el objeto de manera cómoda y segura
 - () 3 capaz de recoger el objeto pero requiere supervisión
 - () 2 incapaz de coger el objeto pero llega de 2 a 5cm (1-2 pulgadas) del objeto y mantiene el equilibrio de manera independiente
 - () 1 incapaz de recoger el objeto y necesita supervisión al intentarlo
 - () 0 incapaz de intentarlo o necesita asistencia para no perder el equilibrio o caer
10. **EN BIPEDESTACIÓN, GIRAR PARA MIRAR ATRÁS SOBRE LOS HOMBROS (DERECHO E IZQUIERDO)**
INSTRUCCIONES: Gire para mirar atrás a la izquierda. Repita lo mismo a la derecha. El examinador puede sostener un objeto por detrás del paciente al que pueda mirar para favorecer un mejor giro.
- () 4 mira hacia atrás desde los dos lados y desplaza bien el peso cuerpo
 - () 3 mira hacia atrás desde un solo lado, en el otro lado presenta un menor desplazamiento del peso del cuerpo
 - () 2 gira hacia un solo lado pero mantiene el equilibrio
 - () 1 necesita supervisión al girar
 - () 0 necesita asistencia para no perder el equilibrio o caer
11. **GIRAR 360 GRADOS**
INSTRUCCIONES: Dar una vuelta completa de 360 grados. Pausa. A continuación repetir lo mismo hacia el otro lado.
- () 4 capaz de girar 360 grados de una manera segura en 4 segundos o menos
 - () 3 capaz de girar 360 grados de una manera segura sólo hacia un lado en 4 segundos o menos
 - () 2 capaz de girar 360 grados de una manera segura, pero lentamente
 - () 1 necesita supervisión cercana o indicaciones verbales
 - () 0 necesita asistencia al girar
12. **COLOCAR ALTERNATIVAMENTE LOS PIES EN UN ESCALÓN O TABURETE EstantoD EN BIPEDESTACIÓN SIN AGARRARSE**
INSTRUCCIONES: Sitúe cada pie alternativamente sobre un escalón/taburete. Repetir la operación 4 veces para cada pie.
- () 4 capaz de permanecer de pie de manera segura e independiente y completar 8 escalones en 20 segundos
 - () 3 capaz de permanecer de pie de manera independiente y completar 8 escalones en >20 segundos
 - () 2 capaz de completar 4 escalones sin ayuda o con supervisión
 - () 1 capaz de completar >2 escalones necesitando una mínima asistencia
 - () 0 necesita asistencia para no caer o es incapaz de intentarlo

13. **BIPEDESTACIÓN CON LOS PIES EN TANDEM**

INSTRUCCIONES: (Demostrar al paciente))

Sitúe un pie delante del otro. Si piensa que no va a poder colocarlo justo delante, intente dar un paso hacia delante de manera que el talón del pie se sitúe por delante del zapato del otro pie. (para puntuar 3 puntos, la longitud del paso debería ser mayor que la longitud del otro pie y la base de sustentación debería aproximarse a la anchura del paso normal del sujeto).

- () 4 capaz de colocar el pie en tándem independientemente y sostenerlo durante 30 segundos
- () 3 capaz de colocar el pie por delante del otro de manera independiente y sostenerlo durante 30 segundos
- () 2 capaz de dar un pequeño paso de manera independiente y sostenerlo durante 30 segundos
- () 1 necesita ayuda para dar el paso, pero puede mantenerlo durante 15 segundos
- () 0 pierde el equilibrio al dar el paso o al estar de pie.

14. **MONOPEDESTACIÓN**

INSTRUCCIONES: Monopedestación sin agarrarse

- () 4 capaz de levantar la pierna independientemente y sostenerla durante >10 seg.
- () 3 capaz de levantar la pierna independientemente y sostenerla entre 5-10 seg.
- () 2 capaz de levantar la pierna independientemente y sostenerla durante 3 ó más segundos
- () 1 intenta levantar la pierna, incapaz de sostenerla 3 segundos, pero permanece de pie de manera independiente
- () 0 incapaz de intentarlo o necesita ayuda para prevenir una caída

() **PUNTUACIÓN TOTAL (Máximo= 56)**

10.5 Annex V Test de Tinetti

Evaluación de la marcha y el equilibrio

1. MARCHA Instrucciones: El paciente permanece de pie con el examinador, camina por el pasillo o por la habitación (unos 8 metros) a "paso normal" luego regresa a "paso ligero pero seguro".	
1. Iniciación de la marcha (inmediatamente después de decir que ande).	
- Algunas vacilaciones o múltiples para empezar.....	0
- - No vacila.....	1
2. Longitud y altura de peso	
a) Movimiento del pie derecho	
- No sobrepasa el pie izquierdo con el paso.....	0
- Sobrepasa el pie izquierdo.....	1
- El pie derecho no se separa completamente del suelo con el peso.....	0
- El pie derecho se separa completamente del suelo.....	1
b) Movimiento del pie izquierdo	
- No sobrepasa el pie derecho con el paso.....	0
- Sobrepasa al pie derecho.....	1
- El pie izquierdo no se separa completamente del suelo con el peso.....	0
- El pie izquierdo se separa completamente del suelo.....	1
3. Simetría del paso	
- La longitud de los pasos con los pies derecho e izquierdo no es igual.....	0
- La longitud parece igual.....	1
4. Fluidez del paso	
- Paradas entre los pasos.....	0
- Los pasos parecen continuos.....	1
5. Trayectoria (observar el trazado que realiza uno de los pies durante unos 3 metros)	
- Desviación grave de la trayectoria.....	0
- Leve/moderada desviación o uso de ayudas para mantener la trayectoria.....	1
- Sin desviación o ayudas.....	2
6. Tronco	
- Balanceo marcado o uso de ayudas.....	0
- No se balancea pero flexiona las rodillas o la espalda o separa los brazos al caminar.....	1
- No se balancea, no se reflexiona, ni otras ayudas.....	2
7. Postura al caminar	
- Talones separados.....	0
- Talones casi juntos al caminar.....	1
- PUNTUACIÓN MARCHA: 12 PUNTUACIÓN TOTAL: 28	

2. EQUILIBRIO Instrucciones: El paciente está sentado en una silla dura sin apoyabrazos. Se realizan las siguientes maniobras:	
1.-Equilibrio sentado	
- Se inclina o se desliza en la silla.....	0
- Se mantiene seguro.....	1
2. Levantarse	
- Imposible sin ayuda.....	0
- Capaz, pero usa los brazos para ayudarse.....	1
- Capaz de levantarse de un solo intento.....	2
3. Intentos para levantarse	
- Incapaz sin ayuda.....	0
- Capaz pero necesita mas de un intento.....	1
- Capaz de levantarse de un solo intento.....	2
4. Equilibrio en bipedestación inmediata (los primeros 5 segundos)	
- Inestable (se tambalea, mueve los pies), marcado balanceo del tronco.....	0
- Estable pero usa el andador, bastón o se agarra u otro objeto para mantenerse.....	1
- Estable sin andador, bastón u otros soportes.....	2
5. Equilibrio en bipedestación	
-Inestable.....	0
- Estable, pero con apoyo amplio (talones separados más de 10 cm) o usa bastón u otro soporte.....	1
- Apoyo estrecho sin soporte.....	2
6. Empujar (el paciente en bipedestación con el tronco erecto y los pies tan juntos como sea posible). El examinador empuja suavemente en el esternón del paciente con la palma de la mano, tres veces.	
- Empieza a caerse.....	0
- Se tambalea, se agarra pero se mantiene.....	1
- Estable.....	2
7. Ojos cerrados (en la posición 6)	
- Inestable.....	0
- - Estable.....	1
8. Vuelta de 360 grados	
- Pasos discontinuos.....	0
- Continuos.....	1
- Inestable (se tambalea, se agarra).....	0
- Estable.....	1
9. Sentarse	
- Inseguro, calcula mal la distancia, cae en la silla.....	0
- Usa los brazos o el movimiento es brusco.....	1
- Seguro, movimiento suave.....	2
- PUNTUACIÓN EQUILIBRIO: 16	

