

Tema 20

La mano en enfermedades neurodegenerativas

Sergio Rodríguez Menéndez

Las enfermedades neurodegenerativas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan al sistema nervioso central (SNC) y se caracterizan por una pérdida neuronal progresiva en áreas concretas cerebrales o sistemas anatomofuncionales. En algunas ocasiones, este tipo de enfermedades se dan más comúnmente en el adulto mayor, por lo que es recomendable tener en cuenta lo mencionado en capítulos anteriores en relación a evaluación y tratamiento de patología osteoarticular (1).

El abordaje sobre la extremidad superior en patología neurodegenerativa se basa en el mantenimiento y compensación de las capacidades residuales, siendo muy difícil trabajar bajo un abordaje rehabilitador.

Es recomendable que, antes de tratar a una persona con estas características, se conozca la enfermedad a nivel clínico y su evolución (2).

En este capítulo se desarrollarán las bases de las intervenciones sobre la extremidad superior más habituales en cuatro de las enfermedades neurodegenerativas con más prevalencia en nuestro país.

1. Esclerosis múltiple

La esclerosis múltiple (EM) es la enfermedad desmielinizante más frecuente y afecta principalmente a adultos jóvenes, con predicción por el sexo femenino en una proporción 2:1 (3). No se conocen las causas de la enfermedad, aunque se han barajado algunas hipótesis, como los factores ambientales, factores víricos, base genética y factores inmunológicos. Un gran número de estudios epidemiológicos llevados a cabo en España confirman que nuestro país es una región de prevalencia media-alta de EM a lo largo

de su geografía. Las zonas con una prevalencia mayor corresponden con las latitudes altas, además, ha habido un crecimiento en la prevalencia a lo largo de las últimas décadas y con una mayor incidencia en las mujeres (4). La enfermedad puede comenzar a cualquier edad, siendo rara antes de los 10 años y después de los 60. Suele presentarse entre los 25-30 años.

En el curso de la enfermedad suelen afectarse la mayoría de los sistemas funcionales neurológicos (piramidal, sensitivo, cerebeloso, tronco cerebral, esfinteriano, visual, mental), siendo las alteraciones motoras (90%), sensitivas (77%) y cerebelosas (75%) las más frecuentes, seguidas en orden decreciente por las alteraciones de tronco cerebral, esfinterianas, mentales y visuales.

Hay una serie de alteraciones que se muestran en común en todos los tipos de evolución de la EM, como son la fuerza, la fatiga, la función manipulativa, la sensibilidad, el movimiento, las alteraciones de la funcionalidad y la calidad de vida (5).

La funcionalidad de la extremidad superior es una piedra angular importante para la independencia, la capacidad de realizar actividades diarias y participar en el entorno y la calidad de vida de los pacientes (6). Más de un 50% de los pacientes diagnosticados con EM reportan problemas con la función manipulativa o impedimentos en su vida diaria a causa de estas alteraciones, las cuales están más presentes en los tipos progresivos (7). Es por ello por lo que co-

bra vital importancia desarrollar un correcto abordaje de la extremidad superior en este tipo de pacientes.

En el capítulo anterior se pueden apreciar varias escalas/test de valoración para la extremidad superior de la persona con esclerosis múltiple, por lo que nos centraremos en este punto en el tratamiento.

En el año 2016, se llevó a cabo una revisión sobre los métodos o técnicas de intervención con mejores resultados sobre la extremidad superior de personas con EM (8). En esta revisión se incluyeron treinta artículos, donde solo la mitad de los estudios incluidos investigaron los efectos de un programa de entrenamiento especialmente dirigido a las extremidades superiores. En relación al contenido de la terapia y la dosis variaron mucho entre los diferentes estudios incluidos, apoyando la gran mayoría que una dosis alta tiene mejores resultados. La rehabilitación multidisciplinaria y basada en robots fueron las estrategias de rehabilitación más investigadas y mostraron una mejora en la capacidad de las extremidades superiores. El entrenamiento de fuerza y resistencia mejoró las funciones y estructuras del cuerpo de la extremidad superior, pero no influyó en la capacidad y el rendimiento de la extremidad superior.

Por otro lado, uno de los problemas que más interceden sobre la funcionalidad de la extremidad superior es el temblor intencional que muchas de las personas con EM presentan. Los estudios sobre este tipo de intervenciones son

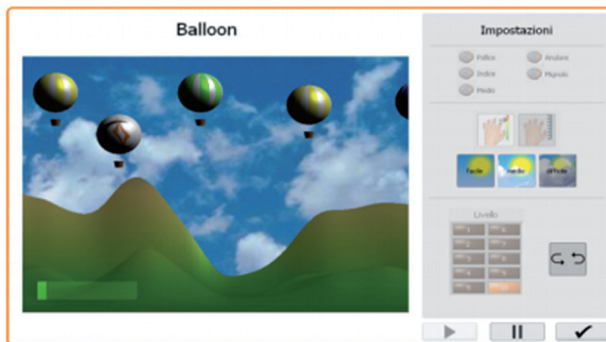


Figura 1. Entrenamiento con robótica.

aun insuficientes, sobre todo si se habla de terapias no farmacológicas. Aun así, los que apoyan este tipo de intervenciones se basan en las teorías de control motor y entrenamiento en tareas como técnicas más optimistas, junto con la robótica y las nuevas tecnologías. El entrenamiento con Robótica (Fig. 1) para la extremidad superior muestra mejora en la coordinación bimanual, así como en la movilidad general de la extremidad y la fuerza (9). Otro estudio reveló

que la utilización de un dispositivo I-TRAVLE (Fig. 2) de robótica para la extremidad superior tiene beneficios sobre la función de esta (10).

La estimulación eléctrica funcional (FES) es una técnica que utiliza electricidad para activar los nervios de un músculo que está paralizado. Varios estudios apoyan este tipo de estimulación, pero coinciden en que para que los resultados sean óptimos se debe disponer de un dispositivo robusto (11).



Figura 2. Dispositivo I-TRAVLE.

El tratamiento de la fatiga cobra vital importancia en la EM, ya que altos niveles de fatiga están asociados a bajo rendimiento en el desempeño ocupacional en actividades de la vida diaria (12). El plan de intervención sobre la fatiga se desarrollará sobre las siguientes premisas:

- Análisis de la actividad.
- Razón entre la actividad y el descanso.
- Adaptación de tiempos.
- Conocer los recursos comunitarios.
- Regulaciones aplicables en los empleos.
- Capacidad para educar y motivar.

Además, se presenta como adecuado la utilización de técnicas de entrenamiento motor dirigido a tareas en las que es vital controlar el número de repeticiones en base al nivel de fatiga presentado.

Por último, recalcar la importancia del tratamiento domiciliario para la generalización y habituación de la función de la extremidad superior. Se ha demostrado que un entrenamiento específico basado en tareas/ocupación en el entorno domiciliario, desarrollado durante 8 semanas dos días a la semana, presenta resultados significativos para la coordinación, la función manipulativa y la funcionalidad de la extremidad superior (13)

2. Esclerosis lateral amiotrófica

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central que afecta a las neuronas que controlan los músculos voluntarios (14). Se caracteriza por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). Se manifiesta clínicamente con debilidad y atrofia muscular, hiperreflexia y espasticidad. En consecuencia, se producen deficiencias físicas (pérdida de fuerza, alteración del lenguaje, deglución, insuficiencia respiratoria y pérdida de agilidad motora (15).

La incapacidad funcional que condiciona este tipo de enfermedad determina que a los pocos años de evolución muchos de los pacientes presenten limitaciones importantes de los niveles de autonomía y de su calidad de vida (16).

La literatura especializada señala que hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la rehabilitación sigue siendo la mejor esperanza para mejorar la salud y la supervivencia de las personas afectadas (17).

El objetivo primordial del tratamiento neurorrehabilitador consiste en prolongar la capacidad funcional, promover la independencia y ofrecer al paciente la mayor calidad de vida posible. Así, desde el punto de vista neurorrehabilitador, en la ELA pueden diferenciarse tres fases clínicas con diferentes estadios, en los cuales el tratamiento aplicado y los objetivos perseguidos varían en función de la situación clínica del paciente, la tolerancia de éste al tratamiento y la previsión evolutiva (18).

- Primera fase-paciente independiente: En esta fase el paciente presenta una debilidad de leve a moderada. Comenzará a presentar problemas en movimientos amplios por encima de la cabeza o en habilidades manipulativas finas. El tratamiento por lo tanto se basará en la realización de ejercicios que mantengan los balances articulares y potencien la musculatura no deficitaria, así como en identificar los movimientos/tareas que provocan fatiga

para adaptarlos a las características del paciente.

- Segunda fase-paciente parcialmente dependiente: En esta fase la debilidad muscular es entre moderada y grave y el paciente necesita ayuda para las transferencias. Pueden aparecer úlceras por presión y retracciones articulares secundarias al déficit de movilidad. En este momento es fundamental empezar a instruir a la familia del enfermo sobre los cuidados que éste necesita (cambios posturales, movilizaciones pasivas, etc.), así como sobre las ayudas técnicas que pueden mejorar su calidad de vida (camas clínicas, cojines y colchones antiescaras, grúas para transferencias, etc.).
- Tercera fase-paciente totalmente dependiente: En esta fase el afectado necesita movilizaciones pasivas para evitar la estructuración de las deformidades articulares. En esta fase terminal, los cuidados de enfermería y la fisioterapia domiciliaria —movilizaciones pasivas, fisioterapia respiratoria (técnicas de drenaje postural, tos asistida, *clapping*), férulas para control postural— suelen tener efectos positivos, tanto en el paciente como en su entorno.

Existe poca evidencia sobre tratamientos para la extremidad superior en este tipo de pacientes. Por otro lado, si hay buenas referencias en relación a la elaboración de férulas de mano

y prescripción de productos de apoyo. En un estudio publicado por Takana *et al.* en el año 2014, se establece que la prescripción de férulas para dar estabilidad a la base del pulgar hace que el nivel de independencia funcional en actividades de la vida diaria se vea mantenido en el tiempo.

3. Enfermedad de Párkinson

La enfermedad de Párkinson (EP) fue inicialmente descrita por James Parkinson en 1817. Es una enfermedad claramente relacionada con el envejecimiento. Se trata de una enfermedad degenerativa en la que se produce una pérdida de la sustancia negra debido a la muerte de las neuronas dopaminérgicas, produciendo así una disminución en la síntesis de dopamina. La etiología es desconocida, pero parece bastante claro que la muerte neuronal tiene que ser el resultado final de la interacción entre los factores genéticos y los factores ambientales. A nivel clínico, se pueden diferenciar una serie de síntomas cardinales como el temblor, la rigidez, la bradicinesia o la alteración de los reflejos posturales. Además, las personas que padecen EP suelen presentar micrografía, depresión, ansiedad y apraxia visu-espacial (19).

Un estudio publicado en el año 2019 relaciona la función de la extremidad superior y la destreza manipulativa con el nivel de independencia en actividades de la vida diaria (20).

En relación al tratamiento, no existe consenso en relación a la dosis de tratamiento. Un estudio publicado en 2017 establece que el trabajo de 15 minutos a la semana enfocado a la destreza manipulativa con masilla terapéutica (Fig. 3) tiene beneficios significativos en cuanto destreza y fuerza. Por lo tanto, se sugiere que dosis más altas de entrenamiento sobre este aspecto reforzará los resultados obtenidos y la relación hacia la independencia funcional será más marcada (21).

Antes de comenzar con el tratamiento, es importante tener en cuenta lo siguiente:

- Asegurarse de que las habilidades motoras estén bien aprendidas y las secuencias de movimiento.
- Considerar el valor de la multitarea y de la práctica.
- Fomentar el uso de señales cognitivas y sensoriales para guiar el rendimiento motor.

El entrenamiento mediante ejercicios de resistencia de manos y brazos ha mostrado buenos resultados relacionados con la función de la extremidad superior. Un programa de tres veces al día durante seis semanas demostró que trabajar bajo un enfoque de alta intensidad tiene beneficios satisfactorios.

La estimulación cerebral profunda es una de las técnicas más empleadas para el tratamiento de la EP. La evidencia científica respal-

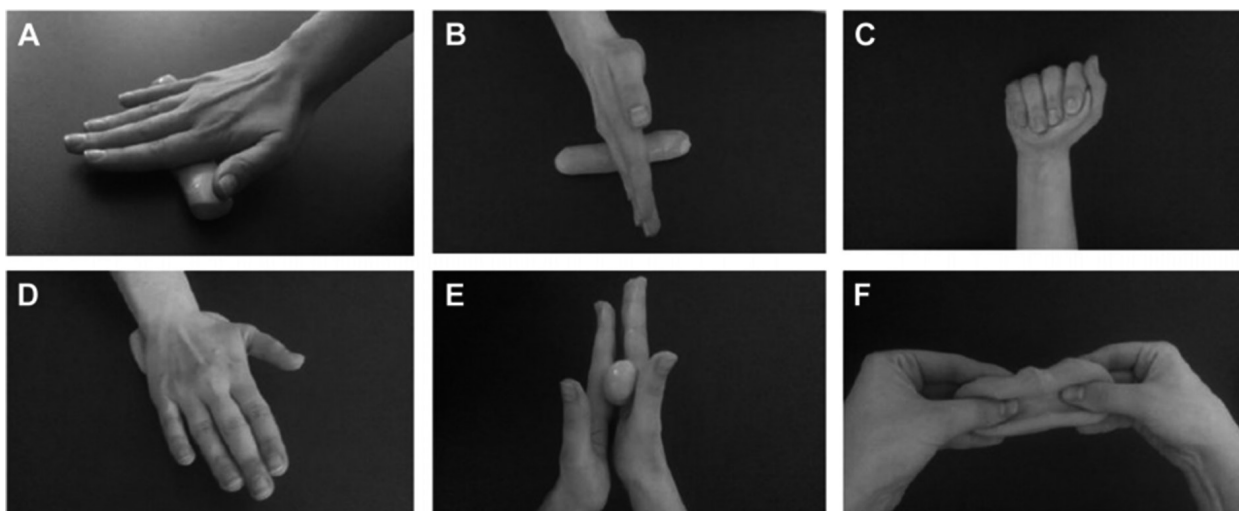


Figura 3. Trabajo con masilla terapéutica.

da este tipo de intervención por sus buenos resultados. Se implanta un dispositivo médico, similar a un marcapasos cardíaco, para administrar estimulación eléctrica en áreas muy concretas del cerebro que se ajustan para aumentar al máximo los beneficios de la terapia. Mejora los síntomas dopaminérgicos, como el temblor y la rigidez e intenta reducir las discinesias y las dosis de medicación antiparkinsoniana.

Para el trabajo del control motor o la función manipulativa, pueden implantarse terapias que se basen en lo siguiente (22):

- Trabajo por repetición de acción.
- Control motor orientado a tareas.

- Reaprendizaje de tareas cotidianas.
- Trabajo de habilidades manipulativas finas.
- Intervenciones basadas en la ocupación.

Por último, es muy importante para abordar la función de la extremidad superior contar con asesoramiento y/o colaboración de un profesional de la neuropsicología que complemente aspectos básicos como la velocidad de procesamiento, la atención o las funciones ejecutivas que necesitaremos para poder trabajar todo lo anteriormente citado.

4. Corea de Huntington

La Fundación Cerebro define la enfermedad de Huntington (EH), como una enfermedad de carácter hereditario, neurodegenerativa y actualmente sin tratamiento curativo, que está marcada por una alteración genética. Aunque sus portadores conviven con esta enfermedad desde que nacen, los síntomas suelen comenzar a mediana edad, en torno a los 35-45 años. El alcance de esta enfermedad es global, e implica un deterioro físico y una serie de problemas motores, cognitivos, y psiquiátricos de carácter progresivo. La esperanza media de vida es de unos 15-20 años desde el inicio de síntomas (23).

Los principales síntomas se asocian a los movimientos involuntarios de pies, manos, cabeza y tronco, pero no son los únicos. Uno de los más habituales, sobre todo al inicio de la enfermedad, son los cambios bruscos de carácter. A medida que la enfermedad avanza, las capacidades cognitivas también resultan muy dañadas, la memoria, la capacidad de tomar decisiones y el lenguaje acaban perdiéndose. La EH en su progresión, también presenta alteraciones psiquiátricas que menoscaban de forma muy importante la salud de los pacientes. Todo esto implica

que los afectados terminan siendo totalmente incapaces de realizar las actividades más básicas de su día a día (24).

En relación a la intervención sobre la extremidad superior, los estudios relacionan que esta debe ser tratada desde un enfoque transdisciplinar (25). Poca es la evidencia sobre este tipo de tratamientos. Se puede concluir como premisas básicas:

- Tener en cuenta los principios básicos de la coordinación como punto clave de partida en el abordaje de la extremidad superior.
- Trabajo de componentes manipulativos de carácter bimanual.
- Trabajo de alta intensidad basado en movimientos gruesos.
- Entrenamiento motor orientado a tareas
- Utilización de secuencias rítmicas para marcar/controlar el movimiento.
- Terapia por observación de acción o entrenamiento mental.
- Rehabilitación con una alta carga de trabajo a nivel propioceptivo, presente en todas las fases del tratamiento (trabajo de cargas sobre la extremidad superior a nivel distal, trabajo con pesos...).

5. Referencias

1. Mateo Rodríguez I, Millán Carrasco A, García Calvente M, Gutiérrez Cuadra P, Gonzalo Jiménez E, López Fernández L. Cuidadores familiares de personas con enfermedad neurodegenerativa: perfil, aportaciones e impacto de cuidar. *Atención Primaria*. 2000;26(3):139-144.
2. Cano de la Cuerda R, Collado Vázquez S. *Neurorrehabilitación*. Madrid: Médica Panamericana; 2012.
3. Lassmann H. Multiple Sclerosis Pathology. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*. 2018;8(3):a028936.
4. de Sá J. Epidemiología de la esclerosis múltiple en Portugal y España. *Revista de Neurología*. 2010;51(07):387
5. Máximo Bocanegra N. *Neurorrehabilitación en la esclerosis múltiple*. Madrid: Editorial Universitaria Ramón Areces; 2007.
6. Abdullah E, Badr H. Assessing the quality of life in patients with multiple sclerosis in Kuwait: a cross sectional study. *Psychology, Health & Medicine*. 2017;23(4):391-399.
7. Newsome SD, von Geldern G, Shou H, et al. Longitudinal assessment of hand function in individuals with multiple sclerosis. *Mult Scler Relat Disord*. 2019;32:107-113.
8. Lamers I, Maris A, Severijns D, Dielkens W, Geurts S, Van Wijmeersch B et al. Upper Limb Rehabilitation in People With Multiple Sclerosis. *Neurorehabilitation and Neural Repair*. 2016;30(8):773-793.
9. Gandolfi M, Valè N, Dimitrova E, Mazzoleni S, Battini E, Benedetti M et al. Effects of High-intensity Robot-assisted Hand Training on Upper Limb Recovery and Muscle Activity in Individuals With Multiple Sclerosis: A Randomized, Controlled, Single-Blinded Trial. *Frontiers in Neurology*. 2018;9.
10. Maris A, Coninx K, Seelen H, Truyens V, De Weyer T, Geers R et al. The impact of robot-mediated adaptive I-TRAVLE training on impaired upper limb function in chronic stroke and multiple sclerosis. *Disability and Rehabilitation: Assistive Technology*. 2017;13(1):1-9.
11. McCreary J, Rogers J, Forwell S. Upper Limb Intention Tremor in Multiple Sclerosis. *International Journal of MS Care*. 2018;20(5):211-223.
12. Severijns D, Van Geel F, Feys P. Motor fatigability in persons with multiple sclerosis: Relation between different upper limb muscles, and with fatigue and the perceived use of the arm in daily life. *Multiple Sclerosis and Related Disorders*. 2018;19:90-95.
13. Ortiz-Rubio A, Cabrera-Martos I, Rodríguez-Torres J, Fajardo-Contreras W, Díaz-Pelegriña A, Valenza M. Effects of a Home-Based Upper Limb Training Program in Patients With Multiple Sclerosis: A Randomized Controlled Trial. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2016;97(12):2027-2033.

14. Fernández-Lerones A, & De la Fuente-Rodríguez B. Esclerosis lateral amiotrófica: un diagnóstico incierto. *Semergen*. 2010; 36 (8):466-470.
15. Arpa Gutiérrez J, Enseñat Cantalops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, Martínez Martín ML et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España. Madrid; Ministerio de sanidad y consumo; 2007.
16. Pérez C, Contreras E, Marco G, Botella L. La ELA en casa. Alicante: Fundación Diógenes; 2008.
17. Gruis KL, Wren PA, Huggins JE. Amyotrophic lateral sclerosis patients' self-reported satisfaction with assistive technology. *Muscle Nerve*. 2011; 43 (5), 643-7.
18. Orient López F, Terré Boliart R, Guevara Espinosa D, Bernabeu Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de Neurología*. 2006;43(09):549.
19. Tarsy, D., 2012. Treatment of Parkinson Disease. *JAMA*, 307(21):2305.
20. Acaröz Candan S, Özcan T. Dual-task interference during hand dexterity is a predictor for activities of daily living performance in Parkinson's disease. *Parkinsonism & Related Disorders*. 2019;66:100-104.
21. Mateos-Toset S, Cabrera-Martos I, Torres-Sánchez I, Ortiz-Rubio A, González-Jiménez E, Valenza M. Effects of a Single Hand-Exercise Session on Manual Dexterity and Strength in Persons with Parkinson Disease: A Randomized Controlled Trial. *PM&R*. 2016;8(2):115-122.j
22. Best of Chemistry Views 10/2017. *Nachrichten aus der Chemie*. 2017;65(10):1055-1055.
23. Malkani, P., 2018. A Clinical Review on Huntington Disease. *Global Journal of Pharmacy & Pharmaceutical Sciences*, 6(4).
24. Rollnik, J., 2015. Rehabilitative Therapien bei Morbus Huntington. *Fortschritte der Neurologie · Psychiatrie*, 83(06), pp.334-343.
25. Quinn, L., Busse, M., Carrier, J., Fritz, N., Harden, J., Hartel, L., Kegelmeyer, D., Kloos, A. and Rao, A., 2017. Physical therapy and exercise interventions in Huntington's disease. *JBIC Database of Systematic Reviews and Implementation Reports*, 15(7), pp.1783-1799.