

Neuroeje

Volumen 28 (1) Enero - Junio 2015 , • San José, Costa Rica

neuroeje.journal@gmail.com



NEURO DEGENERACIÓN RACIONAL

Neuroeje

Director y Presidente de la ACCN:	Dr. Alejandro Vargas Román Neurocirujano, Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia
Director Honorario y Fundador:	Dr. Carlos Cabezas Campodónico Neurocirujano, Hospital México, San José, Costa Rica
Editor Ejecutivo:	Dr. Juan Antonio Valverde Espinoza Neurólogo e Internista, Hospital Dr. Maximiliano Peralta, Cartago, Costa Rica
Editor Médico:	Dr. Randall Pérez Rojas Neurólogo, Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia, San José, Costa Rica

Comité Editorial

Dr. Huberth Fernández Morales Neurólogo, Hospital Dr. Calderón Guardia, San José, Costa Rica
Dr. Javier Contreras Rojas Psiquiatra Investigador, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica
Dr. Kenneth Carazo Céspedes Neurólogo, Hospital San Juan de Dios, San José, San José, Costa Rica
Dr. Carlos Contreras Dam Neurocirujano, Hospital Clínica Bíblica, San José, Costa Rica
Dr. Juan Ignacio Padilla Cuadra Intensivista, Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia, San José, Costa Rica

Editor Digital

Dr. Hernán Fernandez Barrantes
Neurólogo Hospital San Vicente de Paul, Heredia

Comité Científico Nacional

Dra. Henriette Raventos Vorst Investigadora, Centro de Investigación en Biología Celular y Molecular, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica
Dr. Jaime Fornaguera Trias Director, Programa de Investigación en Neurociencias, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica
Dra. Patricia Cuenca Berger Directora, Instituto de Investigaciones en Salud, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica
Dr. Alejandro Leal Esquivel Investigador, Biología, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica
Dr. Daniel Valerio Aguilar Geriatra, Hospital Dr. Raul Blanco Cervantes, San José, Costa Rica
Dr. Rodolfo Salazar Fonseca Psiquiatra, Hospital Nacional Psiquiátrico, San José, Costa Rica
Dra. Severita Carrillo Barrantes Médico Fisiatra, Centro Nacional de Rehabilitación, San José, Costa Rica
Dr. Raúl Bonilla Montero Patólogo, Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica
Dr. Manuel Hernandez Gaitan Neuroradiólogo, Centro Nacional de Resonancia Magnética Nuclear, San José, Costa Rica

Comité Científico Internacional

Dr. Fernando Barinagarrementeria Aldatz Neurólogo, Hospital Angeles Querétaro, Querétaro, México
Dr. Ernesto Herrera Magaña Neurocirujano, Clínica de Neurocirugía, San Salvador, El Salvador.
Dr. Allan Alvarez Neurologo. Hospital del Valle, San Pedro Sula, Honduras.

Felicitaciones a los nuevos miembros de la Junta Directiva 2015/2017, escogida en la Asamblea General Ordinaria, el día Jueves 26 de Febrero 2015.

Junta Directiva de la ACCN

Presidente - Dr. Alejandro Vargas Román. Neurocirujano
Secretario - Dr. Roger Morales Ujueta. Neurólogo
Tesorero - Dr. Manuel Carvajal Lizano. Neurólogo
Fiscal - Dr. Manuel Sebastian Gadea Nieto. Neurocirujano
Primera Vocal - Dr. David Luna Baltodano. Neurología-Pediátrica
Segunda Vocal - Dra. Priscilla Monterrey Álvarez. Neuróloga

Neuroeje

Volumen 28 (1) Enero - Junio 2015 , • San José, Costa Rica

neuroeje.journal@gmail.com

ISSN-1011-5684

Volumen 28 (1) Enero - Junio 2015 • San José, Costa Rica
Revista de la Asociación Costarricense de Ciencias Neurológicas A.C.C.N.



Indice

Editorial..... 6

Reporte de caso

Glioblastoma multiforme: metástasis extraneural en tejido subcutáneo periauricular 7
Emmanuelle Vargas Valenciano, Katherine Escoc Bastos, Fernando Alvarado Calderón

Estudios Clínicos

Propuesta de intervención fisioterapéutica en el hogar para pacientes con la enfermedad de Huntington..... 12
José David Suárez Rojas, Melissa Vásquez Cerdas, Berta Álvarez Montoya, Miguel Barboza Elizondo

Revisión Clínica

Beneficios de la terapia física en la enfermedad de Huntington 24
José David Suárez Rojas, Melissa Vásquez Cerdas

Debilidad muscular: lo que todo médico en emergencias debe saber 37
Javier Chavarría Campos, Alejandro Moya Álvarez, Adriana Yock Corrales

Uso de polvo de vancomicina local para profilaxis de infección en la instrumentación espinal..... 49
Lorna San Lee-Ruiz, Juan I Padilla-Cuadra

Información para Autores 56

Editorial

Con el reciente fallo de la Sala Constitucional de Costa Rica a favor de la autorización para formar especialistas médicos en universidades privadas, las diferentes entidades académicas deben tener claro el panorama de metas y programas para hacerle frente a esta situación.

La comunidad neurocientífica del país y en especial la Asociación Costarricense de Ciencias Neurológicas están en la obligación de conocer a profundidad las implicaciones de dicho fallo, por el impacto que esa decisión puede tener sobre la calidad de los profesionales en medicina, y específicamente en nuestra área de interés, las neurociencias. Además, debe tener una clara posición en caso de que las especialidades neurocientíficas se empiecen a ofrecer a nivel privado.

La sentencia de la Sala Constitucional se dio el pasado 13 de mayo de 2015. En ella, se declara inconstitucional la omisión de la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS) de suscribir acuerdos con las universidades privadas que tengan el potencial para formar especialistas. La acción de inconstitucionalidad la interpuso hace tres años la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED), ante el hecho de que la única institución de enseñanza superior avalada por la CCSS para la formación de especialistas ha sido la Universidad de Costa Rica (UCR). Otro aspecto influyente, claro está, fue el fracaso rotundo del proyecto de UCIMED por formar especialistas en centro médicos privados.

Para darle una perspectiva histórica, el programa actual para la formación de especialistas en medicina en Costa Rica, está a cargo del Sistema de Estudios de Posgrado (SEP) de la UCR. El SEP existe desde 1997. Desde entonces ha seleccionado a los candidatos para especialidades médicas a través de dos etapas evaluativas: la primera, examina estrictamente los conocimientos de medicina general, mientras que la segunda inspecciona la aptitud y los conocimientos del médico para iniciar la formación en una determinada especialidad.

Los procesos anteriores tienen una constante revisión por parte del SEP. Una vez que el candidato supera ambas pruebas y logra incorporarse a una residencia médica, el SEP vigila que un comité médico realice un entrenamiento diario del residente en su labor hospitalaria. Además, vela por que este comité evalúe periódicamente al especialista en formación, para asegurar su calidad humana y científica.

Sin embargo, en los últimos años, la UCR y el Programa de Especialidades Médicas (PEM) del SEP, e incluso la misma CCSS, han encontrado fieros enemigos con gran afán de lucro, a través de una gran cantidad de universidades privadas que ofrecen la carrera de medicina en el país.

Algunas de estas instituciones privadas, no tienen un sistema de selección adecuado de estudiantes, tampoco un programa de formación ordenado, ni de alta calidad, por lo que se han convertido en semillero de mediocridad. Incluso se han convertido estos centros en casas de estafa para muchos jóvenes, quienes empeñan sus limitados recursos económicos a cambio de una formación que no les permite, ni siquiera, optar por los puntos mínimos requeridos en la primera etapa de selección en una especialidad médica.

Los detractores del SEP, la UCR y la CCSS, son incapaces de plantear argumentos académicos de peso, que demuestren la supuesta inoperancia del PEM, por lo que han recurrido a la madre de todas las bajezas: la mentira.

Han hecho creer a la ciudadanía que el SEP está viciado en su proceso de selección, a pesar de que, en sus diferentes momentos históricos, ha permitido la formación continua y por casi 30 años, de los médicos especialistas que hoy atienden con creces a la población nacional.

Esas personas fingen ignorar la verdad a propósito, con el único afán de llenar sus bolsillos. Ahora tienen el argumento de que la CCSS requiere un número mayor de especialistas, sin considerar que esos médicos requieren de un proceso de formación basado en la excelencia, lo cual, lamentablemente para ellos, no puede ser comprado con dinero.

Como comunidad científica, debemos garantizar la calidad de los profesionales en medicina, y muy especialmente en nuestro ámbito, las ciencias neurológicas. Ante todo, la ACCN debe velar por la calidad y nunca por la cantidad.

Dr. Huberth Fernández Morales

Dr. Randall Pérez Rojas

Editores de Neuroeje

Glioblastoma multiforme: metástasis extraneural en tejido subcutáneo periauricular

Glioblastoma multiforme: subcutaneous periauricular extraneural metastases

Emmanuelle Vargas Valenciano^{1,4}, Katherine Escoe Bastos², Fernando Alvarado Calderón³

Resumen

El glioblastoma multiforme (GM) es el tumor primario más frecuente del sistema nervioso central (SNC). Este tumor presenta usualmente una alta tasa de recurrencia local, pero las metástasis extraneurales (MEN) son muy raras, aproximadamente en el 0.2-2% de los casos descritos. Como factores de riesgo para las MEN se mencionan la edad temprana del paciente, varias recurrencias del tumor y tiempo de supervivencia prolongado. Los sitios más frecuentes de las MEN son pulmones, ganglios linfáticos cervicales y huesos, especialmente a nivel de columna vertebral.

En el presente artículo se describe el caso de una paciente con segunda recaída de un GM, la cual presentó esta recurrencia a nivel cerebral, con una metástasis subcutánea periauricular, en el sitio de incisión quirúrgica previa, con histología compatible con el diagnóstico de MEN del GM.

Palabras clave: Glioblastoma multiforme, metástasis, neurocirugía.

Abstract

Glioblastoma multiforme (GM) is the most frequent primary central nervous system (CNS) tumor. It has usually a high local recurrence rate, but a very low extraneural metastases (ENM) incidence, ranging from 0.2-2% in the clinical series. The main risk factors described for ENM are: young age at the presentation of GM, repeated recurrence and prolonged survival. The usual sites of presentation for ENM are lungs, cervical lymphatic nodes and bone, mainly in the spine.

In this article, we review a case of a patient with a second recurrence of a GM who had a local recurrence of the tumor in the brain and concomitantly a subcutaneous periauricular mass with suggestive histology of ENM, which was located in the previous surgical incision.

Key words: Glioblastoma multiforme, metastases, neurosurgery.

1. Médico Residente de Neurocirugía, Hospital Calderón Guardia, Universidad de Costa Rica.
2. Médico Asistente de Neurocirugía, Hospital Calderón Guardia, Caja Costarricense del Seguro Social.
3. Médico Asistente de Patología, Hospital Calderón Guardia, Caja Costarricense del Seguro Social.
4. Programa de Investigación en Neurocirugía y Órganos de los Sentidos. Escuela de Medicina de la Universidad de Costa Rica -Caja Costarricense de Seguro Social.

Correspondencia: emanuelv14@gmail.com

Introducción

En Costa Rica, las neoplasias representan la segunda causa de mortalidad. Los tumores del SNC son responsables de aproximadamente 120 muertes cada año. Dentro de los tumores del SNC, el más frecuente se denomina glioblastoma multiforme (GM), el cual es muy agresivo y proviene de estirpe glial.¹⁻⁵

El GM se caracteriza por una alta tasa de recurrencia local (en el sitio de origen cerebral). El tratamiento de primera línea está constituido por la resección tumoral máxima, seguido de radioterapia y quimioterapia. La recurrencia se ha explicado por

la presencia de clones celulares pluripotenciales que infiltran el tejido circundante y son resistentes al tratamiento no quirúrgico.

La supervivencia promedio de los astrocitomas de alto grado (anaplásicos y GM) en Costa Rica, de acuerdo con un estudio realizado en los tres hospitales nacionales de la seguridad social, durante los años 2010-2012, ronda en 400 días.⁵⁻⁸

Las metástasis extraneurales (MEN) del GM no son frecuentes, sin embargo se han reportado ocasionalmente en la literatura. Sin embargo, conforme va aumentando la supervivencia de los pacientes con GM

debido a las nuevas terapias y protocolos empleados, se espera que aumente la cantidad de pacientes con MEN. La incidencia de esta complicación se ha establecido entre 0.2-2% del total de pacientes con GM ^{3,4,8}.

La razón hombre : mujer es de alrededor de 2 : 1. La edad promedio al momento del diagnóstico es de 40 años, con una sobrevida promedio de 17 meses. ⁸

Reporte de caso

Se trata de una paciente femenina de 65 años, con antecedente de hipotiroidismo, la cual se presentó con historia de cefalea y hemiparesia izquierda progresiva de 3 meses de evolución, razón por la cual consultó al servicio de emergencias en junio de 2014. El examen físico confirmó la hemiparesia izquierda mencionada.

El estudio paraclínico con resonancia magnética (RM) cerebral demostró la presencia de una lesión espacio ocupante (LEO) frontal derecha. En secuencia T1, la LEO se observó hipointensa, con halo hiperintenso de realce con medio de contraste, así como abundante efecto de masa.

La paciente fue intervenida en esa ocasión con una craneotomía frontal derecha, con resección de lesión macroscópica completa y sin complicaciones. En el postoperatorio, hubo recuperación del déficit motor. El tratamiento se continuó con radioterapia (RT) y quimioterapia (QT).

El resultado de la biopsia fue un GM grado IV, de acuerdo con la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), con marcadores IDH1wt (no mutado), p53 positivo y Ki-67 del 60% (Ver Figura 1).

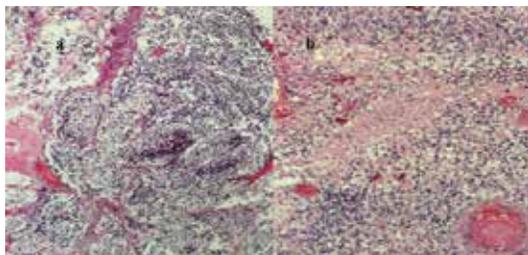


Figura 1. Histopatología de la lesión inicial. Glioblastoma Multiforme Grado IV OMS.

a. Neoplasia glial hipercelular con vasos con hiperplasia microvascular.

b. Zonas de necrosis y vasos con trombosis.

Nueve meses después del diagnóstico inicial, reapareció la cefalea, pero esta vez con tremor y vómitos, los cuales aumentaron de forma progresiva, por lo que consultó al servicio de emergencias. En el examen físico, llamó la atención una masa indurada ubicada en el borde inferior de la herida previa, no adherida a planos profundos, de tamaño aproximado 3 x 2 cm.

Durante los estudios de seguimiento, se documentó una recidiva cerebral de la lesión original. En la RM cerebral de control, se encontró una imagen frontal derecha con realce periférico con medio de contraste, muy sugestiva de recidiva tumoral. En este mismo estudio se observó la presencia de la masa subcutánea ubicada por encima del pabellón auricular, en el borde inferior de la herida quirúrgica, la cual se miraba hipointensa en secuencia T1 y T2, con realce leve y homogéneo con el gadolinio, sin continuidad con la imagen intracraneal. (Ver Figura 2).

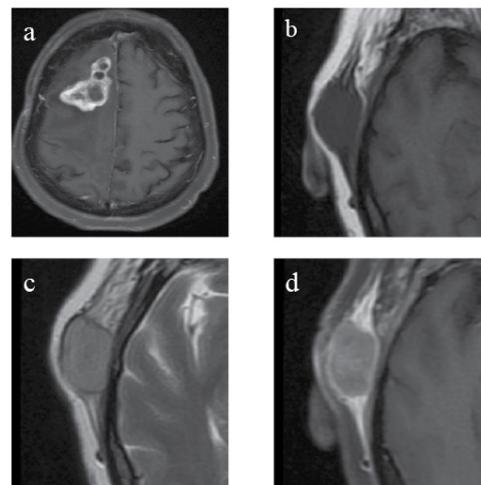


Figura 2. Imágenes por RM cerebral

a. Imagen en T1 con gadolinio intravenoso: se observa lesión frontal derecha hipointensa en su centro, con borde hiperintenso que realza con el medio de contraste, con área circundante de hipointensidad difusa compatible con edema perilesional, con borramiento de surcos y efecto de masa sobre línea media. b. Imagen en T1 sin medio de contraste: se observa lesión hipointensa a nivel del tejido subcutáneo supraauricular derecho bien delimitado de forma ovoide. c. Imagen en T2 donde se observa la lesión isointensa homogénea. d. Imagen en T1 con medio de contraste donde se observa el realce de la masa auricular en su cápsula y en menor medida, en su centro, con extensión a través del tejido subcutáneo.

Debido al adecuado estado funcional de la paciente, se decidió reintervenir quirúrgicamente en octubre de 2014. En esta ocasión, se realizó la reapertura de la craneotomía para nueva resección de la lesión. Cuando se realizó la nueva operación, se disecó completamente la lesión subcutánea, la cual era redondeada, de coloración rosada y consistencia duroelástica. Mientras tanto, la lesión cerebral fue resecada de forma subtotal, pues presentaba una gran infiltración y friabilidad, lo que impidió la resección completa.

En el postoperatorio, la paciente se mantuvo sin deterioro de su estado general, alivió de forma parcial su cefalea y se egresó estable para control por consulta externa.

El resultado de la biopsia de la lesión intraparenquimatoso fue recidiva de GM. La biopsia de la lesión subcutánea describió un nódulo de 3.5 x 2 x 1 cm, de tejido con consistencia fibroelástica, coloración rosada, encapsulado, conformado microscópicamente por células pleomórficas de núcleo grande e hiperromático, con nucléolo prominente, dispuestas en sábanas, con abundantes vasos sanguíneos con hiperplasia microvascular y extensas áreas de necrosis.

Se le realizó un panel de inmunohistoquímica, donde se encontró una reacción intensamente positiva para la proteína glial ácida fibrilar y para vimentina. Por otra parte, hubo reacción débil para S-100. Todos estos detalles fueron compatibles con una tumoración de origen glial, y se pudo descartar una neoplasia de origen epitelial, sarcomatosa, melanocítica o linfóide (los marcadores LCA, CD20, Melan A, HMB45, Pancitoqueratina, Citoqueratina 7, Citoqueratina 20, Citoqueratina 5/6, CD34, Desmina, EMA, CD31 fueron negativos). De esta forma, se hizo el diagnóstico de metástasis extraneural de GM (Véase Figura 3).

La paciente fue egresada con medidas paliativas y falleció poco después en su residencia.

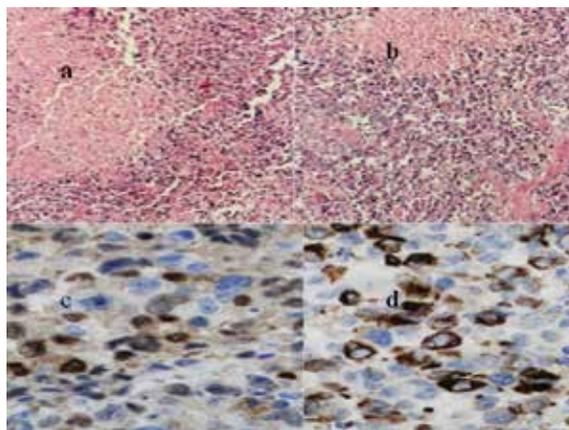


Figura 3. a. Histopatología de la recidiva tumoral b. Histopatología de la lesión de tejido subcutáneo. Nótese la similitud de las dos lesiones. c. Positividad de la inmunohistoquímica para S100 d. Positividad de la inmunohistoquímica para proteína glial ácida fibrilar.

Discusión

La agresividad del GM se debe a que infiltra de forma progresiva el parénquima cerebral circundante, lo que hace que la resección completa sea técnicamente imposible. De esta manera, se perpetúan las células tumorales, dañan progresivamente las estructuras cerebrales sanas y dan alta mortalidad.^{2,3,5,8}

Las MEN del GM son muy infrecuentes, pero se han podido describir tanto en condiciones de laboratorio como en eventos clínicos. Para establecer el diagnóstico de MEN, hay que seguir los siguientes criterios:

- 1) la lesión metastásica debe ser identificada histológicamente como de origen en el SNC.
- 2) la historia clínica debe indicar que el tumor inicial fue un tumor del SNC.
- 3) debe realizarse una autopsia completa para excluir la posibilidad de otro tumor primario.
- 4) los hallazgos morfológicos de la lesión primaria y la lesión metastásica deben ser similares.^{9,10}

En el caso descrito, se cumplen tres de los criterios anteriores, pues no fue posible realizar la autopsia, ya que la paciente falleció en su casa de habitación.

En el pasado, reconocidos autores como Bailey y

Cushing creían que las metástasis de tumores primarios cerebrales no existían. Actualmente se sabe que estas metástasis son posibles en algunos tipos tumorales, como es el caso del GM, aunque se den en ocasiones excepcionales.^{3,4,8}

Algunas teorías sobre la escasa frecuencia de metástasis mencionan la inexistencia de vasos linfáticos en el sistema nervioso central; el grosor delgado de las paredes de las venas intracerebrales, las cuales colapsan antes de ser penetradas por las células tumorales; la naturaleza densa del tejido conectivo dural; la falta de comunicación entre el espacio perivascular y el líquido intersticial cerebral; así como la presencia de la barrera hematoencefálica.^{3,4,8}

Debido a lo anterior, entre un 85-90% de las metástasis de GM se asocian con una neurocirugía previa, tal como ha sucedido en este caso. El lecho quirúrgico posiblemente facilita la formación de la metástasis a través de un cierre incompleto de duramadre, o bien por comunicaciones anómalas con vasos sanguíneos o canales linfáticos.^{3,4,8}

Una explicación adicional del por qué las MEN de las GM son infrecuentes se relaciona con la escasa sobrevida que presentan estos pacientes, lo cual no da el tiempo apropiado para que se produzca el proceso metastásico: separación del tumor inicial, migración, adhesión al sitio blanco, extravasación y proliferación, con crecimiento y neoangiogénesis.^{3,4}

Otros factores, propios del huésped, podrían incluir las características individuales de las proteínas de adhesión celular, en la matriz extracelular y en la membrana basal vascular, cuyos factores de crecimiento (factor de crecimiento epidérmico, factor fibroblástico derivado de plaquetas) pueden interactuar de manera afín con la pared celular tumoral.^{3,4,8}

Las principales rutas de diseminación de las metástasis incluyen la vía hematológica, la linfática, por contigüidad y a través del LCR. El GM puede generar metástasis fácilmente dentro del neuroeje a

través del LCR, lo cual se describe hasta en el 20% de las series de autopsias, pero las MEN son muy raras por esta vía.³

Las vías de diseminación extraneural principales para este tipo de tumor son la hematológica, especialmente en metástasis a distancia (pulmón, hígado) y la linfática (nódulos linfáticos cervicales y retroauriculares). Las lesiones por contigüidad usualmente involucran destrucción del hueso e invasión de estructuras extracraneales.^{3,8}

En el caso descrito, no hubo evidencia de una comunicación directa entre la masa intracraneal y la extracraneal, por lo que el mecanismo de contigüidad no se consideró. Tampoco se documentó alguna metástasis en los sitios de diseminación hematológica (pulmón, hígado, hueso); mientras que el sitio de la lesión extracraneal tampoco estuvo en comunicación directa a con la vasculatura venosa o arterial.

La principal posibilidad de diseminación en este caso es a través de circulación linfática, al haberse roto la barrera de la pared del capilar linfático por la cirugía previa. En esta forma, las células tumorales se pudieron alojar probablemente en un ganglio linfático regional periauricular.

Conclusión

El GM es un tumor primario del SNC sumamente agresivo, con un pronóstico funcional y vital reservado, debido a la imposibilidad técnica de resección completa y una rápida progresión biológica. En pocas ocasiones produce metástasis en tejidos extraneurales, por vía hematológica, linfática o por contigüidad, y el lecho quirúrgico de resecciones tumorales anteriores parece facilitar el proceso metastásico. Por tanto, se debe tener alta sospecha clínica para no pasar por alto la posibilidad de MEN del GM en casos con operados previamente.

Contribuciones

Los autores declaran su participación en la evaluación clínica, quirúrgica y patológica del caso descrito. EVV ha desarrollado la parte principal del manuscrito. KEB ha conducido la evaluación clínica y la revisión del material por publicar. FAC es el principal contribuyente en el análisis patológico del caso.

Conflictos de interés

Nada por declarar.

Referencias

1. Instituto Nacional de Estadística y Censos. Estadísticas vitales: población de nacimientos, defunciones y matrimonios 2013. San José, Costa Rica, diciembre 2014.
2. Winn R. 2011. Youmans Neurological Surgery. 6^o ed. New York, Elsevier. Sección V. Saunders.
3. Hamilton JD, Rapp M, Schneiderhan TM et al. Glioblastoma multiforme metastasis outside the CNS: three case reports and possible mechanisms of escape. *J Clin Oncology* 2014; 32(22): 80-84.
4. Kim W, Yoo H, Shin SH et al. Extraneural metastases of glioblastoma without simultaneous central nervous system recurrence. *Brain Tumor Res Treat* 2014; 2(2): 124-7.
5. Esquivel M, Vargas E, Alonso J et al. Características epidemiológicas de los pacientes adultos con diagnóstico de gliomas atendidas en los hospitales metropolitanos de San José, Costa Rica durante los años 2010-2012. *Neuroeje* 2012; 25(1): 39-46.
6. Stupp R, Mason WP, van den Bent MJ et al. Radiotherapy plus concomitant and adjuvant temozolomide for glioblastoma. *N Engl J Med* 2005; 352: 987- 996.
7. Vargas E, Esquivel M. Importancia de células madre tumorales y cultivos de neuroesferas en neurooncología. *Neuroeje* 2012; 25(1):55-60.
8. Beauchesne, P. Extra-Neural metastases of malignant gliomas: myth or reality? *Cancers* 2011; 3: 461-477.
9. Weiss, L. A metastasizing ependymoma of the cauda equina. *Cancer* 1955; 8:161-171.
10. Young JS, Won HC et al. Extraneural metastasis of glioblastoma multiforme presenting as an unusual neck mass. *J Korean Neurosurg Soc* 2012; 51:147-150.

Propuesta de intervención fisioterapéutica en el hogar para pacientes con la enfermedad de Huntington

Home-based physiotherapy intervention plan for patients with Huntington's disease

José David Suárez Rojas ¹, Melissa Vásquez Cerdas ², Berta Álvarez Montoya ³, Miguel Barboza Elizondo ⁴

1. Licenciado en Terapia Física, Universidad de Costa Rica.

2. M.Sc. Instituto de Investigaciones en Salud (INISA) y Centro de Investigación en Neurociencias (CIN), Universidad de Costa Rica.

3. Licenciada en Escuela de Tecnologías en Salud (Terapia Física), Universidad de Costa Rica.

4. Médico Asistente Especialista en Neurología. Departamento de Neurociencias, Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia, CCSS.

Correspondencia: Melissa Vásquez Cerdas. Instituto de Investigaciones en Salud (INISA). Universidad de Costa Rica. Ciudad Universitaria Rodrigo Facio. San José, Costa Rica. Código postal: 2060 San José. Tel: (506)2511-2150. Fax: (506) 2511-5130. Correo electrónico: melissa.vasquez@ucr.ac.cr.

Resumen

Objetivo: Elaborar una propuesta de intervención fisioterapéutica que sirva como una guía de práctica clínica para las personas con enfermedad de Huntington (EH), con los aspectos primordiales que se deben de considerar como parte de un programa de rehabilitación en el hogar, enfocado en el manejo de las distintas alteraciones motoras y la prevención de caídas.

Materiales y Métodos: Se realizó una caracterización clínica y sociodemográfica de diez personas con EH. Se utilizó inicialmente una anamnesis general y además se emplearon diversas escalas utilizadas a nivel internacional para la valoración de esta enfermedad.

Resultados y Discusión: La propuesta de intervención fisioterapéutica se basa en los resultados obtenidos de las evaluaciones realizadas en la población estudiada, así como en la evidencia científica obtenida a partir de la revisión bibliográfica.

Es difícil conocer con precisión la forma en la que se comportará la enfermedad en un paciente dado; por ende, también el grado de discapacidad que vaya a desarrollar la persona. Por lo anterior, el programa de rehabilitación debe ir acompañado de una evaluación periódica, la cual permita la modificación de los objetivos y metas establecidas en relación con la evolución de cada individuo.

Abstract

Objective: To elaborate a physiotherapeutic intervention plan, which works as a clinical practice guide for patients with Huntington's disease (HD), where the main aspects of a home-rehabilitation program can be found, regarding the management of motor impairments and fall prevention.

Materials and Methods: A clinical and sociodemographic characterization of 10 patients with HD was carried out. An anamnesis and different international scales for HD evaluation were utilized.

Results and Discussion: The physiotherapeutic intervention plan for the main motor impairments of patients with HD is based on the results obtained from the evaluation of the population under study and the scientific evidence from the bibliographic references.

It is difficult to precisely know the way the disease will behave and, consequently, the grade of disability the person will develop. This is the ground why rehabilitation programs must be done together with a periodic clinical assessment, which allows goals modifications according to the individual evolution.

The physiotherapeutic intervention for patients with HD must be focused in maintenance of functionality and independence, improvement of the aerobic capacity, coordination, balance, flexibility, muscle strength and resistance, reduction of the risk of falls and evaluation of assistive devices.

La intervención fisioterapéutica debe enfocarse en mantener el mayor nivel de funcionalidad e independencia posibles, mejorar la capacidad aeróbica, coordinación, equilibrio, flexibilidad, fuerza y resistencia muscular, minimizar el riesgo de caídas y valorar el uso de ayudas biomecánicas.

Conclusión: La intervención fisioterapéutica en la EH debe de realizarse de acuerdo con su etapa de evolución clínica. Deben tomarse en cuenta las condiciones particulares y las necesidades de cada sujeto, con el propósito fundamental de mejorar la calidad de vida, especialmente mediante el mantenimiento de la capacidad funcional e independencia.

Palabras clave: Enfermedad de Huntington, terapia física, propuesta fisioterapéutica en el hogar.

Conclusion: The physiotherapeutic intervention in HD must be done according to the clinical stage. Particular conditions and needs of each person must be weighted, with the fundamental goal of improving the quality of life, especially through the maintenance of the functional capacity and independence.

Keywords: Huntington's disease, physical therapy, home-based physiotherapy.

Introducción

La enfermedad de Huntington (EH), descrita por primera vez en detalle por George Huntington en 1872, es el trastorno neurológico monogénico más común de los países desarrollados, con una prevalencia en la población caucásica (oeste de Europa) de 10.6-13.7 casos por cada 100 000 habitantes.¹⁻⁴

Esta enfermedad se caracteriza por trastornos del movimiento (principalmente corea, atetosis, coreoatetosis, distonía o parkinsonismo), deterioro cognitivo y síntomas neuropsiquiátricos, dentro de los cuales se incluyen depresión, irritabilidad y apatía. La pérdida neuronal progresiva de células dentro del circuito corteza-estriado-tálamo-corteza, principalmente en el cuerpo estriado (núcleo caudado y putamen), produce las manifestaciones clínicas.⁵

La EH se transmite por herencia autosómica dominante, por lo que existe un 50% de posibilidades para cada individuo de

hacerla. Específicamente, se produce un defecto en el brazo corto del cromosoma 4 que se asocia con una expansión del trinucleótido CAG (Citosina-Adenina-Guanina) en el gen HTT (anteriormente denominado IT-15). Las expansiones son traducidas en un segmento de poliglutamina en la proteína que ha sido llamada huntingtina. Esta proteína exhibe propiedades tóxicas que causan disfunción y muerte neuronal, sobre todo a nivel del cuerpo estriado y la corteza cerebral.⁵⁻⁶

La edad promedio de inicio de la EH está alrededor de los 45 años (forma clásica), pero puede presentarse tanto en jóvenes como en adultos mayores. La duración media de la enfermedad es de 18 años, desde el diagnóstico hasta el fallecimiento.⁷

El tratamiento de los pacientes con enfermedades neurodegenerativas, como la EH, se ha enfatizado en intervenciones de tipo farmacológico. Desde el punto de vista del paciente, las alteraciones motoras de la EH son una de las causas que genera mayor

discapacidad y que repercute de forma más preocupante en la funcionalidad de la persona afectada.⁸

De hecho, el tratamiento farmacológico mejora en diversos grados algunos de los signos y síntomas motores de la enfermedad; cabe mencionar que gran parte de la investigación científica ha sido dirigida a este tipo de manifestaciones. Sin embargo, existe evidencia que respalda la utilización de estrategias de rehabilitación en pacientes con EH, lo cual subraya la importancia que tiene el abordaje interdisciplinario de esta enfermedad. En muchos casos, se puede demostrar un incremento de la funcionalidad y el desempeño motor de los pacientes, posterior a la aplicación de este tipo de programas de rehabilitación.⁹⁻¹⁷ Asimismo, la terapia física (TF) puede realizar un importante aporte en el manejo de muchos síntomas cognitivos y psiquiátricos.¹⁸⁻²¹

La atención médica por sí sola no abarca todo el apoyo necesario para este complejo grupo de enfermos. El abordaje interdisciplinario, que combina el tratamiento farmacológico con estrategias de rehabilitación, puede ayudar a modificar trascendentalmente la forma en que los pacientes y sus familias le hacen frente a la enfermedad, principalmente al prevenir lesiones y al fomentar la independencia y seguridad, lo que mejora la calidad de vida del paciente.¹⁰

De acuerdo con la evolución clínica, la EH se divide en etapas premanifiesta, inicial, media y final. De cada etapa dependen las distintas intervenciones fisioterapéuticas que se deben llevar a cabo, las cuales a su vez, se caracterizan por ser preventivas, restaurativas y/o compensatorias. Los objetivos principales del tratamiento fisioterapéutico consisten en la mejoría de la función física del individuo,

así como buscar el bienestar psicológico, emocional y social.²²

En el presente trabajo se emplearon diversas escalas para la valoración de la EH, se realizó una caracterización clínica de cada paciente y se elaboró una propuesta de intervención fisioterapéutica para esta enfermedad. Al final, se exponen los componentes principales que se deben de tomar en cuenta al ejecutar un programa de rehabilitación en el hogar, fundamentalmente en lo que respecta al manejo de las principales alteraciones motoras y la prevención de caídas.

Materiales y Métodos

Este es un estudio de tipo descriptivo, con un enfoque cuantitativo y un diseño observacional transeccional. La población que participó en el estudio estuvo compuesta por 10 individuos con EH, residentes de la gran área metropolitana (GAM) del Valle Central de Costa Rica, así como del cantón de Turrialba, en la provincia de Cartago.

Se incluyeron todos aquellos pacientes con diagnóstico molecular de EH realizado en el Instituto de Investigaciones en Salud (INISA), de la Universidad de Costa Rica (UCR), quienes se encontraban en las etapas premanifiesta, inicial y media de la enfermedad.

Se excluyeron del estudio los participantes que obtuvieron un puntaje menor de 23 puntos en el Mini Examen del Estado Mental, ya que éste corresponde al punto de corte para demencia, condición que dificultaría el seguimiento de instrucciones en el momento de llevar a cabo la anamnesis y las distintas pruebas aplicadas.

Por otra parte, aquellos sujetos que

manifestaron durante la evaluación signos o síntomas psiquiátricos, tales como abulia, alucinaciones, apatía, astenia, comportamiento antisocial o suicida, irritabilidad, paranoia y cualquier otro similar, de acuerdo con el juicio del evaluador, fueron también excluidos.

Otros diagnósticos neurológicos crónicos, tales como enfermedad de Alzheimer, ictus, epilepsia, esclerosis lateral amiotrófica, esclerosis múltiple; los trastornos mecánicos como hernias discales o secuelas de trauma craneoencefálico y los tumores del sistema nervioso fueron usados como criterios de exclusión.

Técnicas e instrumentos de recolección de datos

Inicialmente, los pacientes incluidos fueron invitados a participar de una entrevista telefónica, en donde se les comunicó acerca de las características y la metodología del estudio. Aquellas personas que accedieron, fueron visitadas en su domicilio. De esta forma, se les amplió la descripción del estudio y se les entregó el consentimiento informado aprobado por el Comité Ético Científico (CEC) de la UCR, para que lo firmasen si estaban de acuerdo en participar. Seguidamente, se realizó la evaluación cognitiva y se recolectó la información correspondiente.

Para caracterizar a la población en estudio, se utilizó una anamnesis estándar, con la cual se recolectaron los siguientes datos de cada participante: iniciales, edad, sexo, fecha de nacimiento, escolaridad, tiempo de evolución de la enfermedad, medicamentos utilizados, historial de caídas, utilización de ayudas biomecánicas, antecedentes personales patológicos, antecedentes familiares patológicos y estilos de vida.

Además, se emplearon las escalas para la valoración de la EH recomendadas por la EHDN-PWG (European Huntington's Disease Network, Physiotherapy Working Group), que se explican a continuación.²³ Las valoraciones se llevaron a cabo en los hogares de cada uno de los participantes. La información se recolectó en un momento único y no se ejecutaron procedimientos que pudieran cambiar las situaciones cotidianas a las que se enfrentaban diariamente los participantes.

Las escalas aplicadas fueron:

- Escala Unificada para evaluar la Enfermedad de Huntington (UHDRS). Esta es la escala más precisa que se utiliza para evaluar las características clínicas de la EH. Se encuentra dividida en cuatro partes: función motora, función cognitiva, anomalías del comportamiento y capacidad funcional.
- Cuestionario Short Form-36 (SF-36): se utiliza para medir la calidad de vida y las restricciones en la participación.
- Escala de evaluación del balance y la marcha de Tinetti: para conocer el riesgo de caídas.
- Examen manual muscular (EMM): permite una exploración manual de la fuerza muscular.
- Mini Examen del Estado Mental: es una prueba que valora el estado cognitivo.

Posteriormente, se diseñó una propuesta de intervención fisioterapéutica dirigida a terapeutas físicos, que describe un método de evaluación pertinente y expone los componentes principales que se deben de tomar en cuenta al ejecutar un programa de rehabilitación en el hogar, especialmente en lo que respecta al manejo de las distintas alteraciones motoras y la prevención de caídas en las personas con la EH.

La guía fue revisada y avalada por un panel de seis expertos (tres fisioterapeutas, dos médicos fisiatras y un neurólogo) en el manejo de pacientes con enfermedades neurodegenerativas.

La revisión de la propuesta por los expertos fue guiada de acuerdo con la Metodología para la elaboración de guías de atención y protocolos de la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS).²⁴

Resultados

• Caracterización clínica y sociodemográfica

Como se expone en la Tabla 1, se valoró una población total de diez individuos con EH, cinco mujeres y cinco varones, todos de nacionalidad costarricense, pertenecientes a ocho diferentes familias. Cuatro de los pacientes se encontraban en la etapa premanifiesta de la enfermedad, uno en fase inicial y cinco en estadio medio, de acuerdo con la Escala de Capacidad Funcional Total (TFC). La edad media de inicio de los primeros signos y síntomas a nivel motor fue de 43 años. El promedio del tiempo de evolución de la EH en la población estudiada se ubicó en 5.3 años.

Individuo	Familia	Sexo	Edad (años)	Estado civil	Lugar de residencia (cantón)	Edad de inicio (años)	Etapas de la enfermedad
HDVIII	1	M	38	Soltero	San José	Asintomático	Premanifiesta
HDX	2	M	34	Casado	San Pablo	Asintomático	Premanifiesta
HDXIII	3	F	23	Casada	Turrialba	Asintomático	Premanifiesta
HDXII	3	F	21	Soltera	Turrialba	Asintomático	Premanifiesta
HDIV	4	F	46	Divorciada	San José	44	Inicial
HDXI	3	M	42	Casado	Turrialba	38	Media
HDXIV	5	M	45	Casado	Cartago	42	Media
HDI	6	F	47	Unión libre	Desamparados	33	Media
HDI	7	M	46	Soltero	San José	41	Media
HDI	8	F	64	Soltera	San José	60	Media

Tabla 1. Características sociodemográficas de la población con EH de la GAM de Costa Rica, en el periodo comprendido entre mayo y noviembre del 2013.

Como parte de la anamnesis se les preguntó a cada uno de los sujetos cuáles eran los fármacos que se encontraban utilizando en el periodo en el que se llevó a cabo la evaluación; los más utilizados fueron los antidepresivos (principalmente los inhibidores selectivos de la recaptura de serotonina), que estaban siendo aplicados en cualquiera de las etapas vistas de la enfermedad.

Por otra parte, únicamente los individuos en la etapa media comentaron haber experimentado una o más caídas durante el último año y ninguno de ellos indicó haber sufrido complicaciones a causa de ellas. Cabe destacar que solamente un sujeto, en etapa media, refirió el uso de ayuda mecánica, específicamente la de una silla de ruedas.

• Comportamiento

Existe una gran variabilidad de síntomas psiquiátricos de acuerdo con la etapa de la EH. Esto se puede cuantificar a través de la Escala Unificada para evaluar la Enfermedad de Huntington (UHDRS, por sus siglas en inglés). En los pacientes en etapa premanifiesta la tristeza, el mal humor, la baja autoestima, la ansiedad y la conducta irritable fueron los trastornos más frecuentemente encontrados. En la etapa inicial, los síntomas más importantes indicados fueron aquellos relacionados con la ansiedad y cambios en la conducta habitual. En los individuos de evolución media, los resultados fueron bastante diversos, desde baja autoestima, ansiedad y un comportamiento irritable severo y presente la mayor parte del tiempo, hasta pensamientos suicidas, comportamiento agresivo, compulsiones y alucinaciones, en forma ocasional.

• Calidad de vida

Con el objetivo de llevar a cabo una medición acerca de la calidad de vida de los participantes, se utilizó el Cuestionario Short Form-36 (SF-36), el cual reveló en algunos de los pacientes una afectación en su bienestar emocional, así como limitaciones en sus actividades a causa de ella.

En el caso de los individuos en las etapas premanifiesta e inicial, los mejores puntajes se alcanzaron en funcionalidad y salud física, así como el funcionamiento social. En contraste, las menores puntuaciones se obtuvieron en las limitaciones por problemas emocionales.

Para las personas en la etapa media, las calificaciones relacionadas con la salud física y mental fueron bajas, aunque homogéneas entre sí. Lo anterior podría estar relacionado con un mayor deterioro motor, cognitivo y psiquiátrico, propio de esta fase de evolución de la enfermedad. Esto coincide con lo expuesto por Ho y Hocaoglu⁸ quienes mencionan que la etapa moderada de la EH, desde la perspectiva de los pacientes, aparenta ser un periodo de estabilidad en el esquema general de la progresión de la enfermedad.

• Evaluación motora: corea, distonía, rigidez, bradicinesia, fuerza muscular, equilibrio, marcha

En la etapa premanifiesta no se evidenció ningún signo ni síntoma de tipo motor. En el estadio inicial se encontró que la coordinación y el equilibrio se comenzaron a comprometer. Esto se demostró con patrones leves de movimiento ralentizado e irregular, así como respuestas posturales correctivas mínimamente alteradas. Ciertos grupos musculares, como los flexores y rotadores del tronco; los extensores y abductores de hombro

y los extensores, aductores y rotadores de cadera, exhibieron una menor fuerza en comparación a la fase premanifiesta.

En lo que concierne a la etapa media, se encontró un marcado deterioro físico. La frecuencia y severidad de la corea fue predominante en uno de los sujetos. Otro paciente tuvo distonía y en uno de ellos se demostró rigidez en brazos. Las pruebas de coordinación revelaron un mayor compromiso motor en esta área, e incluso algunas de estas no pudieron ser ejecutadas por varios participantes. La bradicinesia se mantuvo similar a lo encontrado en la etapa inicial.

Mientras tanto, la valoración de la fuerza muscular obtuvo resultados muy inconstantes. La mayoría de los individuos en esta etapa logró una puntuación similar a las etapas anteriores, sin embargo, hubo personas que mostraron debilidad en los músculos evaluados a nivel de tronco; en algunos sujetos en músculos de miembros inferiores, tales como los aductores, rotadores internos de cadera y flexores de tobillo.

Al aplicar la escala de equilibrio y marcha de Tinetti, reflejaron en las personas en etapa premanifiesta e inicial un riesgo bajo de caídas, mientras que en aquellas de evolución media se determinó como riesgo moderado.

Discusión

La disponibilidad de guías terapéuticas facilitan la uniformidad en la práctica clínica; en el caso específico de la EH, benefician la calidad de atención de los pacientes con esta enfermedad.²⁵

La intervención fisioterapéutica en la población con EH debe enfocarse en: mantener el mayor nivel de funcionalidad

e independencia posible, mejorar la capacidad aeróbica, coordinación, equilibrio, flexibilidad, fuerza y resistencia muscular, minimizar el riesgo de caídas y valorar el uso de ayudas biomecánicas.

Es difícil conocer de antemano la forma en la que se comportará la enfermedad, por ende también el grado de discapacidad que se vaya a desarrollar, por lo que el programa de rehabilitación deberá ir acompañado de una evaluación periódica, la cual permita la modificación de los objetivos y metas establecidas, de acuerdo con la evolución de cada individuo.

La recomendación general, cuando se llevan a cabo programas de rehabilitación en EH, es que las actividades sean realizadas al menos tres veces por semana, con una duración aproximada de una hora por cada sesión. El tiempo aconsejado entre una evaluación y otra es de tres a seis meses.²⁶

Además, con la finalidad de que la evaluación sea óptima, la EHDN-PWG²³, recomienda la utilización de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, Discapacidad y Salud (CIF). La CIF define la discapacidad como un término genérico que abarca deficiencias, limitaciones de la actividad y restricciones a la participación. Se entiende por discapacidad la interacción entre las personas que padecen determinada enfermedad con sus factores personales y ambientales (por ejemplo, actitudes negativas, transporte y edificios públicos inaccesibles y un apoyo social limitado).²⁷

El terapeuta físico debe enfatizar su programa de rehabilitación en optimizar la aptitud física del individuo, principalmente enfocando el trabajo de la coordinación, equilibrio y estabilidad postural, así como en

el mejoramiento de su salud mental a través del ejercicio.

Es indispensable que se lleve a cabo una evaluación exhaustiva de cada caso, considerando todos los componentes previamente mencionados. De la misma manera, se debe de tomar en cuenta el tipo de medicamentos utilizados por el paciente, ya que dependiendo del grupo farmacológico al cual pertenezca, sus potenciales efectos secundarios influirán de forma diferente en el tratamiento fisioterapéutico.

Todo lo anterior puede facilitar que el paciente adopte una actitud más positiva en relación con la evolución de la enfermedad, así como una mayor motivación hacia la propuesta fisioterapéutica sugerida, especialmente en los primeros estadios.

En la etapa media, la condición cognitiva y psiquiátrica se encuentra lo suficientemente deteriorada como para que se haga mucho más relevante la intervención de los cuidadores y familiares, la cual también debe estar orientada de forma profesional.

Es conveniente que el fisioterapeuta se centre en la intervención de las denominadas deficiencias y en la manera de cómo influyen en la limitación para las diversas actividades diarias de la persona afectada.

Los signos y síntomas secundarios deben ser igualmente valorados dentro del programa de rehabilitación. Es muy importante que el profesional en TF conozca las causas fisiológicas básicas de la progresiva disminución de peso corporal de su paciente, así como otros trastornos que pueden repercutir en la ejecución del tratamiento, como por ejemplo, las alteraciones en el patrón del sueño, la disartria o la disfagia.

La intervención fisioterapéutica se verá modificada de acuerdo con las características individuales de cada paciente y con el estadio de la enfermedad en la que éste se encuentre. Inicialmente, los objetivos del tratamiento serán fundamentalmente preventivos, sin embargo, conforme evoluciona la enfermedad, el enfoque se mueve a una meta meramente restaurativa y compensatoria, para maximizar la capacidad funcional del individuo.²⁵

Estrategias básicas de la intervención fisioterapéutica

Con el propósito de fijar estrategias de intervención específicas, se recomienda tomar como base el programa de rehabilitación propuesto por Quinn y Busse 25 (Ver Tabla 2), en el cual se realiza una categorización según los signos y síntomas del individuo evaluado.

Clasificación	Descripción	Etapas
Capacidad de ejercicio y ejecución	Ausencia de alteraciones motoras o limitaciones específicas en actividades funcionales; potenciales trastornos cognitivos o del comportamiento.	Premanifiesta/Inicial
Planificación y secuenciación de tareas	Presencia de apraxia o una deteriorada planificación motora; lentitud en el movimiento y/o una alterada capacidad de generación de fuerza que resulta en dificultad y lentitud al ejecutar actividades funcionales.	Inicial-media
Movilidad, equilibrio y riesgo de caídas	Deterioro del equilibrio, fuerza y fatiga como resultado de las limitaciones en la movilidad y un incremento en el riesgo de caídas.	Inicial-media
Cambios adaptativos secundarios y desacondicionamiento físico	Cambios musculoesqueléticos y respiratorios a causa del desacondicionamiento físico y una subsecuente disminución en la participación de las actividades de la vida diaria y/o de ambientes sociales/laborales.	Inicial-media
Deterioro del control postural y alineamiento en posición sedente	Alineamiento alterado debido a cambios adaptativos, movimientos involuntarios, debilidad muscular y descoordinación que resultan en limitaciones en las actividades funcionales en posición sedente.	Media-avanzada

Tabla 2. Clasificaciones para el manejo fisioterapéutico del paciente con enfermedad de Huntington. Adaptado de Quinn & Busse²⁵.

Programa de rehabilitación

De acuerdo con los casos revisados, en la etapa premanifiesta los individuos no presentan ninguna discapacidad física evidente. No obstante, es importante considerar la intervención fisioterapéutica en aquellas personas que no presentan ningún signo ni síntoma motor evidente, pero que poseen la mutación genética confirmada molecularmente. Ya se ha demostrado, entre otras cosas, que en los individuos presintomáticos existe una disminución en la velocidad de la marcha y en la longitud del paso. Además hay un incremento en la fase de doble apoyo.^{23,28}

La bradicinesia en la marcha y el deterioro del equilibrio dinámico inician en la etapa premanifiesta de la EH; pero continúan empeorando en las etapas sintomáticas. Por otra parte, en esta misma etapa, es importante considerar la posible presencia de trastornos de índole psicológica y psiquiátrica, tales como la ansiedad y la depresión, que tienden a evidenciarse antes de la aparición de los primeros síntomas motores.^{29,30}

Por todo lo anterior, la inclusión del ejercicio físico desde la fase premanifiesta es determinante, ya que los beneficios a partir de su práctica se reflejarán no solo en la salud motora del individuo, sino también a nivel cognitivo y emocional. Inclusive, en estudios animales, se mencionan que la estimulación ambiental realizada en etapas iniciales mejora la ejecución motora y cognitiva, así como también reduce los comportamientos de ansiedad.^{19,31}

Es relevante señalar que en las primeras etapas los pacientes podrían rechazar consejos o recomendaciones. Además, los enfermos podrían estar reticentes para discutir lo que les depara el futuro, por lo que el terapeuta

físico debe mostrarse muy sensible al estado emocional del sujeto.²³

En la etapa inicial, el énfasis del tratamiento fisioterapéutico son las áreas de coordinación y equilibrio. Se incluye el entrenamiento funcional en las actividades de la vida diaria, así como los grupos musculares con menor fuerza. Es importante que se continúen los ejercicios de resistencia muscular propuestos desde el estadio anterior. También se debe valorar el uso de mecanismos de protección como cascotes, coderas, rodilleras, entre otros.

Por otra parte, conforme se presenten signos y síntomas psiquiátricos, como ansiedad o compulsiones, se considera pertinente la inclusión de distintas técnicas de relajación, para alcanzar un mayor control de estas emociones y un menor impacto en la salud y en la calidad de vida. Alcanzar este objetivo colabora por demás en la actitud del paciente hacia el tratamiento.

Para la etapa media se realizan ciertas modificaciones con respecto al tipo de ejercicios, pues estos deben ser mucho más simples y fáciles de comprender, a causa de las mayores alteraciones motoras y trastornos cognitivos del paciente. Estos ejercicios deben realizarse siempre con supervisión del cuidador o familiar, quienes idealmente deben ser activos en el acondicionamiento fisioterapéutico del paciente. La educación y retroalimentación por parte del fisioterapeuta se vuelve indispensable. Es importante, por demás, incorporar durante esta etapa estrategias posturales como complemento del manejo de la disfagia, como también valorar el uso de ayudas técnicas.

Como en la etapa media uno de los principales objetivos es el de la prevención de las caídas, resulta mucho más relevante

concentrarse en el trabajo de la motricidad gruesa con respecto a la fina. La Tabla 3 presenta un resumen de la propuesta de intervención fisioterapéutica para personas con EH desde la etapa premanifiesta hasta la etapa media de la enfermedad.

Etapa	Intervención	Recomendaciones	Beneficios
Premanifiesta	Ejercicio aeróbico	Emplear tipos de entrenamiento que puedan ser realizados de forma grupal, para así favorecer su adherencia y mejorar las relaciones interpersonales. Algunas opciones: caminata, trote o carrera, ciclismo, danza aeróbica, ejercicios acuáticos, escalinata, natación.	-Disminución de enfermedades crónicas cardiovasculares, metabólicas y respiratorias. -Fortalecimiento del sistema inmune. -Prevención de lesiones. -Reducción de la depresión y ansiedad. -Aumento de la capacidad de autocontrol.
	Flexibilidad activa	Enfatar en los músculos tónicos, puesto que son los más propensos a sufrir acortamientos y contracturas.	-Mejora la estabilidad postural y el equilibrio.
	Resistencia muscular	Ejecutar los ejercicios a una velocidad moderada-baja y controlada, preferiblemente con arcos de movilidad completos. Vigilar el patrón de la respiración.	-Incremento de la fuerza muscular. -Beneficios cardiorrespiratorios.
Inicial	Coordinación	Realizar los ejercicios sobre una superficie antideslizante con relieve, esto con el propósito de trabajar también la propiocepción.	-Aumento del control postural.
	Equilibrio	Efectuar los ejercicios tanto en sedente como en bipedo, así como al ejecutar la marcha, ya que de esta manera se incrementará el control postural.	-Disminución del riesgo de caídas.
	Ejercicio aeróbico, flexibilidad activa y resistencia muscular	Continuar con lo sugerido en la etapa premanifiesta, no obstante, conforme evoluciona la HD, es aconsejable la supervisión del cuidador o familiar, quien deberá ser previamente capacitado por el terapeuta, con el propósito de prevenir lesiones.	-Mejora de la ejecución motora.
	Entrenamiento de las actividades de la vida diaria	El profesional debe explicar las posturas correctas y ergonómicas al realizar cada una de las actividades, enfatizando en su constante práctica. Lo anterior debe fundamentarse en la enseñanza y educación continua a los cuidadores o familiares.	
Técnicas de relajación	Discutir con los profesionales en psicología y psiquiatría, tanto su incorporación como la elección de las técnicas más apropiadas para el paciente. Ejemplo: ejercicios respiratorios, entrenamiento autogénico de Schultz, relajación muscular progresiva de Jacobson, taichi, yoga.	-Mayor control de las emociones. -Disminución de la ansiedad y la depresión. -Mejor actitud hacia el tratamiento.	
Media	Ejercicio aeróbico	Tomar en consideración las destrezas motoras del paciente, esto con el objetivo de disminuir el riesgo de caídas. La hidroterapia, la natación y/o la terapia acuática dan una mayor seguridad. Se recomienda que el cuidador o familiar vigile constantemente el estado físico del individuo (ver signos y síntomas de agotamiento).	-Impacto en la salud emocional en especial si se realiza en grupo.
	Ejercicios de Frenkel	Llevarlos a cabo en decubito supino, en sedestación (preferentemente utilizando una silla con respaldo trasero y lateral) y si es posible, en bipedestación y durante la marcha.	-Mejora la coordinación y la contracción motora gruesa.
	Entrenamiento de las actividades de la vida	Son indispensables las descargas de peso y las transferencias. Es importante además enseñarle al paciente las técnicas más adecuadas para levantarse del suelo.	-Favorece una mayor funcionalidad e independencia.
	Estrategias posturales	Se debe insistir en mantener una correcta postura en sedente al alimentarse.	-Disminución del riesgo de broncoaspiración, hasta en un 75-80% de pacientes con disfagia.
	Flexibilidad activa o pasiva	Continuar con lo sugerido en la etapa premanifiesta, no obstante, si la discapacidad no permite su adecuada ejecución, los ejercicios pueden ser realizados de forma pasiva.	-Evita contracturas musculares e incluso disminuye el dolor a causa de ellas.
	Resistencia muscular	Hacer los ejercicios en sedente (preferentemente utilizando una silla con respaldo trasero y lateral). Esto facilita su ejecución y mejora la técnica empleada.	-Mejora el patrón de marcha y la estabilidad postural.
	Valoración del uso de ayudas técnicas	Es conveniente valorar los signos y síntomas cognitivo-psiquiátricos. Las andaderas de cuatro ruedas parecen ser más eficaces en el mejoramiento del patrón de marcha.	

Tabla 3. Elementos fisioterapéuticos de la propuesta de intervención para pacientes con la enfermedad de Huntington.

Validación de la propuesta

El panel de profesionales expertos consultados coincidió en que la propuesta diseñada contiene los elementos necesarios para brindar una atención de calidad a las personas con EH.

Por otra parte, se recomendó que para ofrecer una óptima intervención es necesario el trabajo de un equipo interdisciplinario, tanto en la evaluación como en el tratamiento del paciente. Además, el planeamiento de los programas fisioterapéuticos se debe realizar manera individual, tomando en cuenta las condiciones y preferencias particulares de cada paciente.

Fue avalada la división de la propuesta de acuerdo con las diferentes etapas de la enfermedad, como también el énfasis en la prevención del avance progresivo de la EH y el mantenimiento, en la medida de lo posible, de la funcionalidad e independencia del individuo afectado.

Se recomendó el uso de escalas de valoración cognitiva, tales como el Montreal Cognitive Assessment (MOCA) y el Test de Alteración de la Memoria (TAM), puesto que son pruebas cortas que logran detectar cambios menores en el paciente y además, no se encuentran influenciadas por el nivel educativo de la persona.

En relación con el tratamiento fisioterapéutico, se planteó el uso de técnicas acuáticas y de hidroterapia, con el objetivo de facilitar el movimiento y mejorar el control postural tanto en las fases iniciales como en las avanzadas de la enfermedad. La hidroterapia se utiliza también para el manejo de la rigidez y la espasticidad, en combinación con los medicamentos y las técnicas de movilización pasiva. No obstante, cabe recalcar que la

validación externa real se logra únicamente cuando se inicie la aplicación de la propuesta en una población de manera prospectiva.

Conclusión

La evaluación y el tratamiento fisioterapéutico en la EH deben de llevarse a cabo por un equipo interdisciplinario, debido a la diversa expresión clínica de la enfermedad, en los ámbitos motor, cognitivo y psiquiátrico.

La TF en la EH, como en todas las enfermedades neurodegenerativas, juega un papel determinante al mejorar la funcionalidad e independencia del paciente, mediante el ejercicio y las diferentes estrategias de rehabilitación. A la vez, tiene la capacidad de facilitar los procesos cognitivos y el bienestar emocional del individuo, sobre todo si se incluye desde los primeros estadios de la patología.

El tratamiento debe modificarse de acuerdo con las características de cada paciente y con el estadio de la enfermedad. Inicialmente, los objetivos serán preventivos, pero conforme evoluciona la EH, se dirige el enfoque hacia los procesos restaurativo y compensatorio, en los cuales se pretende maximizar la capacidad funcional e independencia del individuo.

El apoyo y la educación continua de los cuidadores y familiares, por parte del terapeuta físico, son indispensables para llevar a cabo una intervención eficiente, especialmente a partir de la etapa media de evolución de la enfermedad.

Contribuciones

JDSR y MVC son los autores principales de este estudio. BAM y MBE se han

desempeñado como parte del panel de expertos en revisión y recomendaciones para el manuscrito.

Conflictos de interés

Nada por declarar.

Agradecimientos

A los miembros del Panel de Expertos por su valiosa colaboración en el trabajo al validar técnicamente la propuesta de intervención fisioterapéutica.

A las personas con Enfermedad de Huntington que participaron en el estudio.

Referencias

- Huntington, G. On chorea. *Med Surg Rep* 1872; 26: 320–321.
- Fisher E, Hayden M. Multisource ascertainment of Huntington disease in Canada: prevalence and population at risk. *Mov Disord* 2014; 29: 105–114.
- Morrison P, Harding-Lester S, Bradley A. Uptake of Huntington disease predictive testing in a complete population. *Clin Genet* 2011; 80: 281–286.
- Evans S, Douglas I, Rawlins M et al. Prevalence of adult Huntington's disease in the UK based on diagnoses recorded in general practice records. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013; 84: 1156–1160.
- Novak M, Tabrizi S. Huntington's disease: clinical presentation and treatment. *Int Rev Neurobiol* 2011; 98: 297–323.
- The Huntington's Disease Collaborative Research Group A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. The Huntington's Disease Collaborative Research Group. *Cell* 1993; 72: 971–983.
- Ross C, Aylward E, Wild E et al. Huntington disease: natural history, biomarkers and prospects for therapeutics. *Nat Rev Neurol* 2014; 10: 204–216.
- Ho A, Hocaoglu M. Impact of Huntington's across the entire disease spectrum: the phases and stages of the disease from the patient perspective. *Clinical Genet* 2011; 80: 235–239.
- Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R et al. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clinical Rehabilitation* 2007; 21: 603–613.
- Zinzi P, Salmaso D, Frontali M et al. Patients' and caregivers' perspectives: assessing an intensive rehabilitation programme and outcomes in Huntington's disease. *J Public Health* 2009; 17: 331–338.
- Piira A, van Walsem M, Mikalsen G et al. Effects of a One Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington's Disease: a Prospective Intervention Study. *Plos Currents* 2013; 20(5): 1–3.
- Thompson J, Cruickshank T, Penailillo L et al. The effects of multidisciplinary rehabilitation in patients with early-to-middle-stage Huntington's disease: a pilot study. *Eur J Neurol* 2013; 20(9): 1325–9.
- Ciancarelli I, Tozzi Ciancarelli M, Carolei A. Effectiveness of intensive neurorehabilitation in patients with Huntington's disease. *Eur J Phys Rehab Med* 2013; 49(2): 189–95.
- Bohlen S, Ekwall C, Hellström K et al. Physical therapy in Huntington's disease - toward objective assessments? *Eur J Neurol* 2012; 20: 389–93.
- Busse M, Quinn L, Debono K et al. COMMETHD Management Group. A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington's disease. *J Neurol Phys Ther* 2013; 37(4): 149–158.
- Khalil H, Quinn L, van Deursen R et al. What effect does a structured homebased exercise programme have on people with Huntington's disease? A randomized, controlled pilot study. *Clin Rehabil* 2013; 27(7): 646–58.
- Kloos A, Fritz N, Kostyk S et al. Video game play (Dance Dance Revolution) as a potential exercise therapy in Huntington's disease: a controlled clinical trial. *Clin Rehabil* 2013; 27(11): 972–82.

18. Marzolini S, Jensen B, Melville P. Feasibility and effects of a group-based resistance and aerobic exercise program for individuals with severe schizophrenia: A multidisciplinary approach. *Mental Health and Physical Activity* 2008; 2: 29–36.
19. Nithianantharajah J, Hannan A. The neurobiology of brain and cognitive reserve: Mental and physical activity as modulators of brain disorders. *Progress in Neurobiology* 2009; 89: 369–382.
20. Baker L, Frank L, Foster-Schubert K et al. Aerobic Exercise Improves Cognition for Older Adults with Glucose Intolerance, A Risk Factor for Alzheimer's Disease. *J Alzheimers Dis* 2010; 22(2): 569–579.
21. Hernandez S, Coelho F, Gobbi S et al. Effects of physical activity on cognitive functions, balance and risk of falls in elderly patients with Alzheimer's dementia. *Rev. Bras. Fisioter* 2010; 14(1): 68-74.
22. Dal Bello-Hass V. A Framework for Rehabilitation of Neurodegenerative Diseases: Planning Care and Maximizing Quality of Life. *Neurology Report* 2002; 26(3): 115-129.
23. European Huntington Disease Network (EHDN) Physiotherapy Working Group. *Physiotherapy Guidance Document*. 2008
24. Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS). *Metodología para la elaboración de guías de atención y protocolos*. 2007. San José, Costa Rica.
25. Quinn L, Busse M. *Physiotherapy clinical guidelines for Huntington's Disease*. *Neurodegen. Dis. Manage* 2012; 2(1): 21-31.
26. Cedeño K, Vargas L. *Propuesta de tratamiento fisioterapéutico para Enfermedad de Parkinson según la caracterización de las alteraciones motoras de las personas atendidas en la Clínica de Disonías y Trastornos del Movimiento del Servicio de Neurología del Hospital San Juan de Dios en el año 2009*. Escuela de Tecnologías en Salud, Universidad de Costa Rica.
27. Organización Mundial de la Salud (OMS). *Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud*. 2001. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Secretaría de Estado de Servicios Sociales, Familias y Discapacidad. Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO)
28. Rao A, Muratori L, Louis E et al. Clinical measurement of mobility and balance impairments in Huntington's disease: Validity and responsiveness. *Gait & Posture* 2009; 29(3): 433-436.
29. Ross R. Huntington disease: a clinical review. *Orphanet J Rare Dis*. 2010; 5: 40.
30. van Duijin E, Kingma E, van der Mast R. *Psychopathology in Verified Huntington's Disease Gene Carriers*. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences* 2007; 19: 441–448.
31. Buse M, Khalil H, Quinn L et al. *Physical Therapy Intervention for People with Huntington Disease*. *Physical Therapy* 2008; 88(7): 820-831.

Beneficios de la terapia física en la enfermedad de Huntington

Benefits of physical therapy in Huntington's Disease

José David Suárez Rojas ¹, Melissa Vásquez Cerdas ²

1. Licenciado en
Terapia Física,
Universidad de Costa
Rica.

2. M.Sc. del Instituto
de Investigaciones en
Salud (INISA) y Centro
de Investigación en
Neurociencias (CIN),
Universidad de Costa
Rica.

Correspondencia:
M.Sc. Melissa Vásquez
Cerdas, Instituto
de Investigaciones
en Salud (INISA).
Universidad de
Costa Rica. Ciudad
Universitaria Rodrigo
Facio. San José, Costa
Rica. Código postal:
2060 San José. Tel:
(506)2511-2150. Fax:
(506) 2511-5130.
Correo electrónico:
melissa.vasquez@ucr.
ac.cr.

Resumen

La enfermedad de Huntington (EH) es una patología neurodegenerativa progresiva, que se manifiesta en una triada de síntomas de tipo motor, cognitivo y psiquiátrico, para la cual no hay cura en la actualidad. Se hereda de forma autosómica dominante, con un riesgo de transmisión del 50%. Específicamente, el defecto consiste en una expansión del trinucleótido CAG (Citosina-Adenina-Guanina) en el gen *HTT*. Las expansiones son traducidas en un segmento de poliglutamina en la proteína huntingtina, hecho que genera una disfunción celular y degeneración neuronal, sobre todo a nivel de ganglios basales y corteza cerebral. El abordaje de los pacientes con enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Huntington, se ha enfatizado en las intervenciones de tipo farmacológico, sin embargo, en el marco de la terapia física (TF) existen algunos estudios que han comprobado su importancia y beneficios en la enfermedad. La TF, como parte de un tratamiento interdisciplinario, mediante la optimización de la aptitud física a través del ejercicio, es capaz de mejorar los signos y síntomas y por ende la funcionalidad, independencia y calidad de vida del paciente con la enfermedad de Huntington, tal y como se ha evidenciado en otras enfermedades neurodegenerativas, como la enfermedad de Parkinson. La única manera de prevención de esta enfermedad

Abstract

Huntington's disease (HD) is a neurodegenerative and progressive disorder that manifests in a triad of motor, cognitive and psychiatric signs and symptoms, and it has yet no cure. It is caused by an autosomal dominant mutation, which yields a 50% risk of transmission. Specifically, the genetic defect consists in a CAG triplet expansion (Cytosine-Adenine-Guanine) within the *HTT* gen. The expansions are translated into a polyglutamine tract in a protein that has been called huntingtin. This mechanism generates cellular dysfunction and in consequence neuronal degeneration, mainly at the basal ganglia and cerebral cortex. The approach of the patients with neurodegenerative diseases such as HD has been emphasized in the pharmacological interventions; however there are some studies that have confirmed the value of physical therapy (PT) in this pathology. As part of a interdisciplinary treatment and with an optimization of the physical fitness by the exercise, PT has the capability to improve the signs and symptoms and therefore the functionality, independence and quality of life of HD patients, as it has been demonstrate in other neurodegenerative diseases like Parkinson's disease. Even though, the unique way to prevent Huntington's disease is through a correct genetic advice. Due to the different alterations that take place in the patients,

es a través de un correcto asesoramiento genético. Debido a las diversas alteraciones que se manifiestan en los pacientes con EH, la TF podría tener la capacidad de realizar una contribución importante en la atención de esta enfermedad.

Palabras clave: Enfermedad de Huntington, enfermedades neurodegenerativas, terapia física, ejercicio, rehabilitación.

PT could have the capability to make an important contribution in the treatment of this condition.

Keywords: Huntington's disease, neurodegenerative diseases, physical therapy, exercise, rehabilitation.

Enfermedad de Huntington

Generalidades

La enfermedad de Huntington (EH) es un trastorno neurodegenerativo de herencia autosómica dominante, que se caracteriza por signos y síntomas motores (corea, distonía, parkinsonismo, etc), cognitivos y neuropsiquiátricos (depresión, irritabilidad, apatía, agresividad, etc).¹

La enfermedad es causada por una mutación que consiste en una expansión del trinucleótido CAG (citosina, adenina, guanina), en el gen *HTT* (anteriormente llamado *IT-15*),² el cual codifica para la proteína huntingtina. Las repeticiones CAG se traducen en un tramo ininterrumpido de residuos del aminoácido glutamina, el cual altera las propiedades estructurales y bioquímicas de la proteína.¹

Las personas con más de 35 repeticiones CAG tienen alelos causantes de la enfermedad. Cuando se tienen entre 36-39 repeticiones CAG se produce penetrancia incompleta, o sea, algunas personas con repeticiones en este intervalo pueden o no presentar la EH. Los pacientes afectados con EH tienen 40 o más repeticiones CAG (penetrancia completa). El riesgo de transmitir el gen mutado a

la descendencia y por ende desarrollar la enfermedad es del 50%.¹

Existe una fuerte asociación entre la cantidad de repeticiones CAG y la edad de aparición de la enfermedad, pues entre más repeticiones se tengan, la enfermedad tiene un inicio más temprano.¹ La EH comienza a manifestarse entre los 30-50 años (forma clásica), sin embargo, esto puede variar desde los 2 años hasta los 85 años. La enfermedad sigue un curso progresivo y la duración media desde el inicio de los síntomas hasta la muerte es de 18 años.³ Cuando su aparición se produce antes de los 20 años se denomina EH juvenil o variante de Westphal, la cual frecuentemente cursa con una clínica ligeramente distinta a la EH en el adulto.¹

Neurofisiopatología

La huntingtina es una proteína de expresión ubicua. Se expresa altamente en cerebro (se sugiere que es importante en la maduración de neuronas), así como en una amplia variedad de tejidos: testículos, ovarios, pulmón, hígado e intestino, en todas las etapas del desarrollo hasta la vida adulta. El gen mutante se expresa en el cerebro en niveles comparables con los del gen EH normal desde los estadios tempranos del desarrollo embrionario.⁴⁻⁵

Algunos análisis realizados en ratones transgénicos han demostrado el papel que juega la proteína huntingtina en el desarrollo de los mamíferos, en los cuales, cuando se suprime la expresión de la proteína, se activan diversos mecanismos que producen apoptosis, por lo que se ha considerado que entre las funciones primordiales de la huntingtina se encuentra el mantenimiento de una adecuada actividad neuronal.⁶

Entonces, en la EH, a través de mecanismos fisiológicos poco comprendidos, se da una producción anormal de la huntingtina, lo cual genera una disfunción celular y posterior muerte neuronal, especialmente en los ganglios basales y corteza cerebral, y en la etapa final afecta otras áreas, tales como el hipocampo, hipotálamo, cerebelo, amígdala y algunos núcleos talámicos.⁷

Microscópicamente la patología estriatal es caracterizada por degeneración neuronal, gliosis y agregados proteicos. No obstante, cabe destacar que cada uno de estos mecanismos se encuentran aún en debate entre la comunidad científica mundial.⁸

Se ha demostrado cierta disfunción mitocondrial en el cuerpo estriado y músculos de fibra estriada en sujetos con EH, por lo que a nivel molecular, la muerte celular podría ser producida por fragmentos de la huntingtina con capacidad de ser tóxicos, específicamente al translocar su posición al interior del núcleo e interferir en su correspondiente regulación.⁹

Epidemiología

En la población caucásica la prevalencia oscila entre 10.6 y 13.7 casos por cada 100 000 habitantes.¹⁰⁻¹² La EH es considerada el trastorno neurológico monogénico más común de los países desarrollados. En lo que

conciene a Costa Rica, no existen estudios en este ámbito, no obstante se esperaría que la prevalencia fuese similar; ya que de acuerdo con Morera y colaboradores¹³, el genotipo promedio de la población del país, se encuentra conformado por una mezcla acumulada de genes esencialmente de origen caucásico (61%), seguido por el aporte amerindio (30%) y el africano (9%).

Clínica

La EH se divide en cuatro etapas: premanifiesta, inicial, media y avanzada. No obstante, es importante tener en cuenta que de acuerdo con el puntaje obtenido en la Escala de Capacidad Funcional Total (TFC, por sus siglas en inglés), los pacientes con EH sintomática se pueden clasificar en cinco etapas principales: inicial (Etapa I), media (Etapas II y III) y final (Etapas IV y V).¹⁴ La Tabla 1 expone los principales signos y síntomas en cada una de ellas.

En lo que concierne a la etapa premanifiesta, los signos y síntomas motores no son aún evidentes. A pesar de lo anterior, los pacientes pueden experimentar ciertos cambios sutiles, especialmente en lo que respecta a la marcha. Asimismo, en la parte psiquiátrica, este tipo de personas tienden a sufrir de irritabilidad, tristeza e incluso depresión; por lo que ya algunos suelen consumir fármacos contra este tipo de trastornos.^{15,16}

Por su parte, en la etapa media es importante mencionar que los trastornos motores incrementan, la corea es mucho más evidente y en ciertos casos se presenta distonía, así como una disminución en la coordinación y en el equilibrio.^{15,16} Lo anterior favorece la recurrencia de caídas, las cuales son una de las principales causas de

consulta, complicaciones y muerte en estos pacientes.¹⁷

Además, las dificultades cognitivas incrementan en la etapa media, lo cual lleva al sujeto a la incapacidad laboral, e incluso para realizar otras actividades de la vida diaria. Por ende, el individuo debe recurrir a sus familiares, con el objetivo de ser asistido en aspectos relacionados con su alimentación, vestido e higiene personal. Los trastornos psiquiátricos como la perseveración, paranoia, alucinaciones, así como un comportamiento antisocial y suicida son comunes en esta etapa.^{15,16}

En la etapa final, si bien es cierto la corea puede incrementar, suele sustituirse por rigidez, con espasticidad o sin ella. Los pacientes requieren cuidado paliativo en alguna institución o en sus hogares; los signos y síntomas psiquiátricos se hacen mucho más evidentes y llevan a la demencia global del individuo.^{15,16, 18}

Signos y síntomas	Premanifiesta	Etapa Inicial (TFC: Etapa I)	Etapa Media (TFC: Etapas II y III)	Etapa Final (TFC: Etapas II y III)
Motor	Leves cambios en la marcha	Leve corea Disminución de movimientos rápidos alternos Incremento en los reflejos de estiramiento muscular Movimientos extraoculares anormales	Corea, distonía Rigidez y espasticidad Anormalidades en el movimiento voluntario Disminución en la coordinación Dificultad al sujetar objetos Problemas de balance Caidas Disfagia Disartria	Bradicinesia Rigidez y espasticidad Severas anomalías en el movimiento voluntario Disfagia Disartria Incontinencia
Cognitivo	Dificultad con tareas de pensamiento complejo	Leves problemas al planear, secuenciar, organizar y priorizar tareas	Decadencia intelectual Pérdida de la memoria Problemas perceptivos Escasa conciencia de sí mismo Dificultad con tareas dobles	Demencia global
Psiquiátrico	Depresión Agresión Irritabilidad	Tristeza Depresión Irritabilidad	Apatía Perseveración Impulsividad Comportamiento antisocial y suicida Paranoia Delirios y alucinaciones	Delirium

Tabla 1. Signos y síntomas comunes en la enfermedad de Huntington a través de sus distintas etapas.

Fuente: Adaptado de Rosenblatt et al. (2000) & Kirkwood et al. (2001) en *Physiotherapy Guidance Document* de EHDN PWG. Traducción propia.

Abordaje interdisciplinario

La intervención de las personas con EH debe realizarse idealmente desde un abordaje interdisciplinario, en donde participen profesionales en salud de diversas especialidades.

La participación del campo de la genética es sumamente importante, pues a través de ella se le puede ofrecer al paciente, primeramente un diagnóstico molecular, así como también un asesoramiento genético oportuno y adecuado, como también un mejor manejo clínico de su enfermedad en el futuro.

Además, es esencial la contribución de médicos especialistas en las áreas de neurología y psiquiatría, especialmente en cuanto a tratamiento farmacológico se refiere; mientras que los profesionales en los campos de la psicología y trabajo social, permiten una intervención basada más en la psicoterapia y el apoyo familiar, del cual, se debe destacar su trascendencia e impacto en la calidad de vida de la persona con EH.

De la misma manera, es importante subrayar el papel que cumple el profesional en nutrición, al evaluar la capacidad de la persona al ingerir comidas o bebidas, así como también al considerar dichos resultados en la elección, preparación y consumo de los alimentos que se incluirán en la dieta del paciente.

En el marco de la terapia física (TF), existen algunos estudios que han comprobado su importancia en el abordaje integral de la EH. Los profesionales en TF, terapia ocupacional, terapia de lenguaje y terapia respiratoria, están vinculados sobre todo a la rehabilitación neuropsicomotora del paciente, donde cumplen funciones determinantes

en el mejoramiento o mantenimiento de su funcionalidad e independencia del paciente.

Terapia Física en Enfermedades Neurodegenerativas

El papel de la TF en patologías que involucran trastornos del movimiento, tales como la enfermedad de Parkinson y la Esclerosis Lateral Amiotrófica, ha sido sumamente valioso, principalmente en la mejoría destacable en la calidad de vida de estos pacientes.

Hernández y colaboradores mencionan que los pacientes con Enfermedad de Alzheimer que participaron en un programa de actividad física sistémica mejoraron la conservación de las funciones cognitivas, el desempeño del equilibrio y coordinación, así como también disminuyeron el riesgo de caídas.¹⁹

Uno de los objetivos fundamentales de la TF es el de optimizar la aptitud de los pacientes, concepto que se relaciona con los siguientes cinco componentes: fuerza muscular, resistencia muscular, capacidad aeróbica, flexibilidad y composición corporal.²⁰

El mejoramiento de dichos componentes a través del ejercicio ha sido vinculado con múltiples beneficios físicos y psicológicos en personas de todas las edades y condiciones, que van desde la disminución de enfermedades crónicas cardiovasculares, metabólicas y respiratorias, hasta el fortalecimiento del sistema inmunológico, la reducción de la depresión y ansiedad, así como la prevención de lesiones físicas.²¹

Las enfermedades neurodegenerativas presentan en general tres etapas: inicial, media

y final, cada una de las cuales determinará las distintas intervenciones fisioterapéuticas que se deben llevar a cabo; que además se caracterizan por ser preventivas, restaurativas y compensatorias; tienen como objetivo principal la mejoría de la función física del individuo, además de buscar el bienestar psicológico, emocional y social.²²

Si bien es cierto, la TF en este tipo de enfermedades no implica regresión de las mismas, se relaciona más bien con una mejoría o mantenimiento de la condición física y psicológica, lo cual a su vez podría vincularse con una disminución en la progresión del deterioro neuronal, la conservación por ende de la funcionalidad del individuo y la mantención de un mayor grado de autonomía física; aspectos que se traducen consecuentemente en un incremento de la calidad de vida y la de los familiares de estos pacientes.

Terapia Física en la Enfermedad de Huntington

Las personas con EH desarrollan síntomas motores que perjudican las actividades diarias, aumentan el riesgo de caídas y por ende repercuten en una menor calidad de vida. Por lo tanto, las intervenciones que ayudan a prevenir o mejorar el equilibrio y los impedimentos en la marcha pueden beneficiar a esta población.

Tal y como se aprecia en la Tabla 2, la incorporación del ejercicio en las personas con EH tiene la finalidad primordial de mantener, incrementar o incluso restaurar en la medida de lo posible la funcionalidad e independencia del individuo, con lo que se previenen las distintas complicaciones de la enfermedad, por ejemplo, las caídas recurrentes.

Etapa	Deterioros comunes y limitaciones funcionales	Intervenciones
Inicial	Debilidad de los extensores del cuello, músculos del tronco, músculos intrínsecos de las manos y pies Corea, a menudo limitada a las manos Problemas de balance al voltearse y al cambiar de dirección rápidamente Cambios posturales Leves déficits visuospatiales Leves déficits cognitivos	Restaurativos Ejercicios de fortalecimiento Ejercicios de balance Ejercicios de resistencia Compensatorios Conciencia de seguridad Estrategias compensatorias para deterioros cognitivos y visuospatiales Enseñanza de estrategias para su utilización posterior Preventivo Vigilar la depresión Ejercicios para flexibilidad y rango de movimiento
Media	Problemas en la memoria, concentración, toma de decisiones y procesamiento de los pensamientos Irritabilidad, depresión Corea moderada a severa Bradicinesia, acinesia, distonía Inestabilidad postural Problemas en la marcha Conciencia espacial disminuida Fatiga Descoordinación Cambios en los patrones del sueño Delirio, alucinaciones, paranoia Dificultades en el autocuidado	Restaurativos Técnicas de relajación Ejercicios de estabilidad postural Compensatorios Adaptación al entorno, mobiliario Estrategias compensatorias para problemas en la marcha, balance, conciencia espacial y cognición Prescripción de silla de ruedas Ayudas biomecánicas Conservación de energía Preventivo Vigilar los efectos secundarios de los medicamentos Utilización de equipo de protección
Avanzada	Bradicinesia Hipertonocidad Corea (puede estar disminuida) Movimientos oculares disminuidos Dependencia en la movilidad, autocuidado y actividades de la vida diaria Demencia Disartria y disfagia Pérdida de peso Pérdida del control de esfínteres	Compensatorios Asientos especializados Educación para los cuidadores Preventivos Evitar restricciones Alarmas en las camas y sillas Mover el colchón hacia el suelo Barandillas a los lados de la cama Higiene pulmonar Cuidado de la piel, higiene Educación a los cuidadores y prevención de complicaciones secundarias

Tabla 2. Etapas de la enfermedad de Huntington y estrategias comunes de intervención.

Fuente: Adaptado de Dal Bello-Hass (2002) en *A framework for rehabilitation of neurodegenerative diseases: planning care and maximizing quality of life*. Traducción propia.

El tratamiento de los pacientes con EH se ha enfatizado en intervenciones de tipo farmacológico, por lo que los beneficios de la TF no han sido valorados de manera importante. El valor del abordaje no farmacológico en las personas con EH u otras enfermedades neurodegenerativas se ha subestimado, en comparación con los beneficios de la terapia farmacológica.

La heterogeneidad de los métodos

de terapia y las mediciones utilizadas en los distintos estudios hacen que sea difícil encontrar pruebas concluyentes del beneficio de cualquier forma de intervención paramédica. Sin embargo, la falta de evidencia no es una prueba de la falta de efecto.

Binswanger, citado por *European Huntington Disease Network Physiotherapy Working Group* (EHDN PWG) demostró un incremento en el estado de alerta, en la habilidad y deseo para la realización de distintas actividades, así como una mejoría en el balance de cinco individuos con la EH, después de la aplicación de un programa de fisioterapia de cuatro semanas de duración.¹⁴

El programa mencionado consistió de dos sesiones semanales de terapia física durante un periodo de dos meses e incluía diversos componentes, entre los cuales se pueden mencionar: técnicas neurofisiológicas, ejercicios para el mejoramiento de los arcos de movilidad, ejercicios de fortalecimiento, rehabilitación de la marcha y control de la respiración.¹⁴

Otros autores demostraron un aumento en la flexibilidad, coordinación, control y volumen de la respiración en los diez individuos de su investigación, e incluso en nueve de ellos se evidenció un incremento del equilibrio y la fuerza muscular. Dicha intervención se realizó durante un periodo de tres meses, donde se aplicó una sesión de ejercicio semanal de dos horas, en forma supervisada en los hogares de los participantes. La sesión inició con técnicas de relajación y posteriormente se enfatizó el trabajo de la fuerza muscular, control respiratorio, equilibrio, coordinación, flexibilidad y funcionalidad.²³

En el 2003, Bilney y colaboradores²⁴

hicieron una revisión de la literatura y concluyeron que los estudios que examinaron mostraban alguna evidencia para apoyar la fisioterapia en el manejo de los problemas motores y de equilibrio, así como del ejercicio respiratorio en el manejo de las dificultades para comer y tragar.

Por otra parte, Zinzi y sus colaboradores demostraron que un enfoque multidisciplinario de rehabilitación para pacientes hospitalizados mejora la función motora y cognitiva. Este estudio piloto incluyó una población de 40 pacientes diagnosticados con EH en etapas inicial y media.²⁵

El programa de tratamiento incluyó ejercicios respiratorios, terapia de lenguaje, terapia física y ocupacional y ejercicios de rehabilitación cognitiva, durante períodos de tres semanas de tratamiento intensivo que se repetían tres veces al año, durante un periodo de dos años. Posteriormente, se aplicó una evaluación subjetiva a los pacientes con EH y cuidadores, los cuales reportaron una importante mejoría a nivel físico: en funcionalidad, movilidad, marcha, control motor, equilibrio, reducción del número de caídas, habla y deglución, así como una mejora en el estado de ánimo, menos apatía y mejora en las relaciones sociales.²⁶

En una réplica del estudio anterior se encontró una mejora en el equilibrio, la marcha y una reducción de los síntomas depresivos y de ansiedad en 37 pacientes con EH en etapa inicial y media, quienes participaron en un programa de rehabilitación multidisciplinario de un año.²⁷

Por otra parte, en una cohorte de pacientes con EH en etapa inicial y media, a 20 individuos se les colocó en un programa de rehabilitación multidisciplinario y se comparó con un grupo

control sin intervención. En el grupo con rehabilitación se observó una reducción del deterioro motor y postural, pequeñas mejoras en la depresión, la cognición y la calidad de vida, avance significativo en la masa corporal libre de grasa y la fuerza muscular. Esta investigación sugiere que un programa de rehabilitación multidisciplinario prolongado en la etapa inicial y media de la enfermedad es factible, bien tolerado y asociado con beneficio terapéutico.²⁸

En otro estudio reciente se evaluó el efecto de un programa de neurorehabilitación multifuncional intensivo de tres semanas en 34 pacientes con EH sintomáticos y encontraron una mejoría en las funciones motoras y en actividades de la vida diaria. Los autores concluyeron que la rehabilitación de pacientes con EH debe ser multifuncional y continua, con el fin de mejorar o mantener la función motora e independencia funcional. La marcha es otro aspecto fundamental que se beneficia con estas intervenciones.²⁸⁻³⁰

Otras técnicas aplicadas en EH que se han descrito, consisten de una sesión de gimnasio semanal con bicicleta estacionaria y ejercicios de resistencia muscular, sumado a un programa de caminata en casa dos veces por semana. Mediante esta práctica, se encontró que el 81% de los sujetos fueron capaces de cumplir el programa completo, así como una mejoría en el puntaje del cuestionario *Short Form-36*, principalmente en las secciones de limitaciones por problemas emocionales, funcionamiento social, salud mental y energía-fatiga.³¹

Es importante mencionar que también se han llevado a cabo estudios de intervención en el hogar, con el uso de un disco versátil digital (DVD) y tecnología de juegos de video los cuales apoyan el impacto potencial

de las intervenciones de terapia física. No hubo eventos adversos relacionados en ninguna de estas intervenciones. En el grupo que usó DVD se observó diferencias significativas en la velocidad de la marcha, el equilibrio, la función y el nivel de actividad física, pero no en la calidad de vida medida. Por otra parte, los participantes que jugaron el videojuego *Dance Revolution* mejoraron la motivación para el ejercicio. Por tanto, estas parecen ser una opciones viables de preparación y complemento de los programas multidisciplinarios de rehabilitación en EH.³²⁻³³

En fin, el abordaje con FT recibe cada vez más atención en el campo de la EH. Los trastornos del movimiento en la enfermedad, así como las limitaciones cognitivas, la dificultad en la mantención de habilidades motoras y de coordinación, junto con los problemas de comportamiento frecuentes, implican que las intervenciones en FT son muy desafiantes en este terreno.

Manejo de signos y síntomas cognitivo-psiquiátricos

La TF realiza un aporte importante en el manejo de algunos de los signos y síntomas cognitivos y psiquiátricos, puesto que la mejoría en la capacidad del ejercicio funcional puede estar asociada con un incremento de la salud mental en general, así como en una reducción en los síntomas depresivos.^{24,34-37}

Por esta razón, la intervención fisioterapéutica debería llevarse a cabo desde la etapa premanifiesta-inicial de la EH, de forma que se logre preparar motora y cognitivamente al individuo para que pueda enfrentarse en condiciones mucho más favorables a la enfermedad e incluso retrasar

el desarrollo de ésta, tal y como lo plantean diferentes estudios en animales.³⁵

Prevención de caídas

La prevención de caídas juega un papel fundamental, especialmente en la etapa media, cuando el riesgo de caerse aumenta, pues se produce un deterioro significativo de las capacidades motoras. En esta etapa, de acuerdo con una revisión enfocada en caídas, alrededor de un 21% de la población no ha sufrido ningún evento, 21% solamente en una ocasión, mientras que el 58% había tenido dos o más caídas; en el período de un año de investigación.³⁸

Cuando se fortalece y se normaliza el tono muscular, así como cuando se trabaja en el mejoramiento de la flexibilidad, coordinación, patrón de marcha y el equilibrio estático y dinámico, los pacientes con EH pueden llegar a establecer un control postural que les permite una prevención o al menos una disminución significativa de los episodios de caídas. De igual forma, es muy importante el entrenamiento de tareas específicas, sobre todo aquellas relacionadas con las actividades de la vida diaria.

En una revisión de la eficacia de un programa fisioterapéutico de ejercicios en doce participantes en las etapa inicial y media de la EH, enfocado en el mejoramiento de las transiciones, marcha, equilibrio, postura, control postural y prevención de caídas, realizado dos veces por semana durante un periodo de seis semana, se demostró una mejoría con respecto al equilibrio y al riesgo de sufrir caídas.³⁹

Resistencia cardiorrespiratoria

Otro aspecto que se debe considerar

dentro del tratamiento fisioterapéutico es el mejoramiento de la resistencia cardiorrespiratoria. A través de ella, se puede disminuir la fatiga muscular, así como la prevención de caídas. Se logra también alcanzar un mejor funcionamiento a nivel del sistema respiratorio, por la reducción de las secreciones bronquiales y por ende, de presentar complicaciones como la neumonía, una de las principales causas de muerte en las personas que sufren EH.²⁰

Adaptación del entorno habitual, dispositivos de protección y ayudas biomecánicas

Después de realizar la evaluación del paciente, es muy probable que muchos terapeutas físicos establezcan la disminución de la corea como la parte más importante del tratamiento. Como se ha dicho, este tipo de movimiento involuntario es el trastorno motor que marca el final de la etapa premanifiesta y el comienzo de la etapa inicial de la enfermedad.

Sin embargo, cabe destacar que el abordaje fisioterapéutico de la corea no permite una reducción trascendental de la misma, por lo que resulta más significativo concentrarse en la protección del paciente a través de diversos dispositivos, como pueden ser los cascotes, coderas, protectores de cadera o rodilleras, entre otros. Asimismo, es importante otorgar al sujeto con EH un ambiente seguro, en donde pueda desplazarse sin obstáculos que dificulten su paso y que pongan en peligro su integridad física, así como también brindarle la asistencia debida cuando ésta sea necesaria.

Cabe destacar el reporte de un caso de un paciente con EH en etapa avanzada, quien después de una sesión semanal de

hidroterapia, logró disminuir su corea tanto dentro del agua como inmediatamente después de la terapia. Es importante destacar que la reducción de la corea es llevada a cabo principalmente por los fármacos, no obstante resulta fundamental también prevenir el estrés, la ansiedad y la depresión.^{14,15}

Conforme se da la evolución de la enfermedad, la corea generalmente es sustituida por rigidez o espasticidad, un proceso que inicia desde la etapa media pero se hace más evidente en la etapa avanzada. En esta última fase, muchos pacientes se hayan postrados en cama, por lo que evitar la aparición de contracturas se vuelve determinante.

Por otra parte, en lo que concierne a la marcha, es importante mencionar que su deterioro comienza desde la etapa premanifiesta, donde la bradicinesia es el signo más evidente. El trastorno de la marcha y la falta de un ambiente seguro, ponen en riesgo la integridad física de estas personas. Por ende, el uso de un calzado adecuado debe ser siempre tomado en cuenta.

Se utilizan además algunas ayudas biomecánicas como los bastones y las andaderas, con el objetivo de facilitar la marcha y la prevención de caídas; sin embargo, esta es un área que no ha sido muy estudiada, por lo que se debe de tener precaución al recomendar el uso o prescripción de los aparatos, ya que es necesario tomar en cuenta aparte de los problemas motores, las manifestaciones psiquiátricas.

Según Kloss y colaboradores, en los individuos con EH las andaderas de cuatro ruedas producen mayor eficiencia en los patrones de marcha que los dispositivos sin asistencia, como bastones o andaderas

estándar. Por tanto, se recomiendan las primeras como el mejor dispositivo de asistencia para la prevención de caídas en este tipo de sujetos.⁴⁰

Conclusiones

Las alteraciones motoras presentes en la EH representan una de las causas de mayor discapacidad y pérdida de funcionalidad de la persona afectada por esta enfermedad. A pesar de que a la fecha la EH es una enfermedad incurable, los programas de rehabilitación pueden ser diseñados e implementados para permitir que un individuo mantenga la independencia y función por el mayor tiempo posible.

Debido a las diversas manifestaciones motoras, cognitivas y psiquiátricas de la EH, la evaluación y el tratamiento deben de llevarse a cabo por un equipo interdisciplinario, donde se incluya la TF personalizada, para reducir las limitaciones funcionales y la discapacidad a través del ejercicio y las diferentes estrategias de rehabilitación. Además, la TF tiene la capacidad de realizar un aporte importante en los procesos cognitivos y en el bienestar emocional del individuo, sobre todo si se incluye desde los primeros estadios de la enfermedad.

Idealmente, la intervención fisioterapéutica debe comenzarse desde la etapa premanifiesta, o a más tardar, desde la inicial. De esta forma, se logra preparar motora y cognitivamente al individuo, de manera que pueda enfrentarse en condiciones mucho más favorables a la enfermedad e incluso retrasar la evolución de ésta.

Asimismo, el desarrollo de estrategias de rehabilitación dirigidas a retardar la progresión de los síntomas motores y la

mejora de la autonomía puede tener beneficios socioeconómicos, por ejemplo al posponer la necesidad de institucionalización de estos pacientes.

Contribuciones

Los autores han participado de forma equitativa en la realización de este artículo.

Conflictos de interés

Nada por declarar.

Referencias

1. Novak M, Tabrizi S. Huntington's disease: clinical presentation and treatment. *Int Rev Neurobiol* 2011; 98: 297-323.
2. The Huntington's Disease Collaborative Research Group A novel gene containing a trinucleotide repeat that is expanded and unstable on Huntington's disease chromosomes. The Huntington's Disease Collaborative Research Group. *Cell* 1993; 72: 971-983.
3. Ross C, Aylward E, Wild E et al. Huntington disease: natural history, biomarkers and prospects for therapeutics. *Nat Rev Neurol* 2014; 10: 204-216.
4. Schilling G, Sharp A, Loev S et al. Expression of the Huntington's disease (IT15) protein product in HD patients. *Hum Mol Genet* 1995; 4: 1365-71.
5. Martín-Aparicio E, Lucas J. Bases moleculares de la enfermedad de Huntington y posibles mecanismos patogénicos. *Neurología* 2002; 35: 212-20.
6. Bano D, Zanetti F, Mende Y et al. Neurodegenerative processes in Huntington's disease. *Cell Death & Disease* 2011; 2(11): e228.

7. Li S & Li X. Multiple pathways contribute to the pathogenesis of Huntington Disease. *Molecular Neurodegeneration* 2006; 1:19.
8. Rosales M, Barros P. Diagnóstico molecular de la enfermedad de Huntington. *Gac Méd Mex* 2007; 144(3): 271-273.
9. Warren C, Schapira H, Anthony. Parte 17: Trastornos neurológicos. Sección 2: Enfermedades del sistema nervioso central. En: Barnes PJ, Longo DL, Fauci AS, et al, *editores*. *Harrison Principios de Medicina Interna*. 18a ed. México: Editorial Mc Graw-Hill; 2012.
10. Fisher E, Hayden M. Multisource ascertainment of Huntington disease in Canada: prevalence and population at risk. *Mov Disord* 2014; 29: 105–114.
11. Morrison P, Harding-Lester S, Bradley A. Uptake of Huntington disease predictive testing in a complete population. *Clin Genet* 2011; 80: 281–286.
12. Evans S, Douglas I, Rawlins M et al. Prevalence of adult Huntington's disease in the UK based on diagnoses recorded in general practice records. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013; 84: 1156–1160.
13. Morera B, Barrantes R, Marin-Rojas R. Gene Admixture in the Costa Rican Population. *Annals of Human Genetics* 2003; 67: 71–80.
14. European Huntington Disease Network (EHDN) Physiotherapy Working Group. *Physiotherapy Guidance Document*. 2008
15. Rosenblatt A, Ranen N, Nance M et al. A physician's guide to the management of Huntington disease. 3a ed. Canada: Huntington Society of Canada; 2009
16. Kirkwood C, Su L, Coneally M et al. Progression of the symptom in the early and middle stages of Huntington Disease. *Arch Neurol* 2000; 58: 273-278.
17. Ross R. Huntington disease: a clinical review. *Orphanet J Rare Dis*. 2010; 5: 40.
18. Simpson S. Late stage care in Huntington Disease. *Brain Research Bulletin* 2007; 72: 179–181.
19. Hernandez S, Coelho F, Gobbi S et al. Effects of physical activity on cognitive functions, balance and risk of falls in elderly patients with Alzheimer's dementia. *Rev. Bras. Fisioter* 2010; 14(1): 68-74.
20. American College of Sports Medicine position stand. Quantity and Quality of Exercise for Developing and Maintaining Cardiorespiratory, Muskoloeskeletal, and Neuromotor Fitness in Apparently Healthy Adults: Guidance for Prescribing Exercise. *Med Sci Sports Exerc* 2011; 43(7): 1334-59.
21. Hoeger W and Hoeger S. *Ejercicio y salud*. 6a ed. México D.F, México. Editorial Cengage; 2006.
22. Dal Bello-Hass V. A Framework for Rehabilitation of Neurodegenerative Diseases: Planning Care and Maximizing Quality of Life. *Neurology Report* 2002; 26(3): 115-129.
23. Busse M, Khalil H, Quinn L et al. Physical Therapy Intervention for People With Huntington Disease. *Physical Therapy* 2008; 88(7): 820-831.
24. Bilney B, Morris ME, Perry A. Effectiveness of physiotherapy, occupational therapy, and speech pathology for people with Huntington's disease: a systematic review. *Neurorehabil Neural Repair* 2003; 17: 12–24.
25. Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, et al. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clinical Rehabilitation* 2007; 21: 603–613

26. Zinzi P, Salmaso D, Frontali M et al. Patients' and caregivers' perspectives: assessing an intensive rehabilitation programme and outcomes in Huntington's disease. *J Public Health* 2009; 17: 331-338.
27. Piira A, van Walsem M, Mikalsen G et al. Effects of a One Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington's Disease: a Prospective Intervention Study. *PLoS Currents* 2013; 20(5): 1-3.
28. Thompson J, Cruickshank T, Penailillo L et al. The effects of multidisciplinary rehabilitation in patients with early-to-middle-stage Huntington's disease: a pilot study. *Eur J Neurol* 2013; 20(9): 1325-9.
29. Ciancarelli I, Tozzi Ciancarelli M, Carolei A. Effectiveness of intensive neurorehabilitation in patients with Huntington's disease. *Eur J Phys Rehab Med* 2013; 49(2): 189-95.
30. Bohlen S, Ekwall C, Hellström K, et al. Physical therapy in Huntington's disease - toward objective assessments? *Eur J Neurol* 2012; 20: 389-93.
31. Busse M, Quinn L, Debono K et al. COMMETHD Management Group. A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington's disease. *J Neurol Phys Ther* 2013; 37(4): 149-158.
32. Khalil H, Quinn L, van Deursen R, et al. What effect does a structured homebased exercise programme have on people with Huntington's disease? A randomized, controlled pilot study. *Clin Rehabil* 2013; 27(7): 646-58.
33. Kloos A, Fritz N, Kostyk S et al. Video game play (Dance Dance Revolution) as a potential exercise therapy in Huntington's disease: a controlled clinical trial. *Clin Rehabil* 2013; 27(11): 972-82.
34. Baker L, Frank L, Foster-Schubert K et al. Aerobic Exercise Improves Cognition for Older Adults with Glucose Intolerance, A Risk Factor for Alzheimer's Disease. *J Alzheimers Dis* 2010; 22(2): 569-579.
35. Nithianantharajah J and Hannan A. The neurobiology of brain and cognitive reserve: Mental and physical activity as modulators of brain disorders. *Progress in Neurobiology* 2009; 89: 369-382.
36. Marzolini S, Jensen B and Melville P. Feasibility and effects of a group-based resistance and aerobic exercise program for individuals with severe schizophrenia: A multidisciplinary approach. *Mental Health and Physical Activity* 2008; 2:29-36.
37. Pajonk F, Berner D, Kaizl I et al. The effects of physical exercise on brain morphology in patients with schizophrenia. *Schizophrenia Research* 2008; 98: 3-199.
38. Busse M, Wiles C and Rosser M. Mobility and falls in people with Huntington's Disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 88-90.
39. Ekwall C, Bohlen S, Reilmann R et al. Physical therapy for patients with Huntington's disease: effects of a treatment program and intercorrelation between outcome measures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: A40.
40. Kloos A, Kegelmeyer D, Kostyk S et al. The Effects of Assistive Devices on Gait Measures in Huntington's Disease. *PLoS ONE* 2012; 7(2): e30903.
- 10.- Samii M, Eghbal R, Carvalho GA et al. Surgical management of brainstem cavernomas. *J Neurosurg* 2001; 95: 825-832.
- 11.- Steiger HJ, Hänggi D, Stummer W et al. Custom-tailored transdural anterior transpetrosal approach to ventral pons and retroclival regions. *J Neurosurg* 2006; 104: 38-46.

- 12.- Steinberg GK, Chang SD, Gewirtz RJ et al. Microsurgical resection of brainstem, thalamic, and basal ganglia angiographically occult vascular malformations. *Neurosurgery* 2000; 46: 260-271.

- 13.- Tokumitsu N, Sako K, Hashimoto M et al. Surgical removal of lateral pontine cavernous angioma: review of the surgically treated cases in the literature. *Shinkei Geka* 1993; 21: 83-87.

- 14.- Vaquero J, Leunda G, Martínez R et al. Cavernomas of the brain. *Neurosurgery* 1983; 12: 208-210.

- 15.- Vaquero J, Salazar J, Martínez R et al. Cavernomas of the central nervous system: clinical syndromes, CT scan diagnosis, and prognosis after surgical treatment in 25 cases. *Acta Neurochir* 1987; 85: 29-33.

- 16.- Gadea MS. Basilar trunk aneurysms: the rhomboid approach. *Developments in Neurosciences*. Elsevier 2002. 93-98.

- 17.- Jabbour P, Chalouhi N. Simulation-Based Neurosurgical Training for the Presigmoid Approach With a Physical Model. *Neurosurgery* 2013; 73(4): 501-504.

- 18.- Al-Mefty O, Fox JL, Smith RR. Petrosal approach for petroclival meningiomas. *Neurosurgery* 1988; 22: 510-517.

- 19.- Sincoff EH, Liu JK, Matsen L et al. A novel treatment approach to cholesterol granulomas. Technical note. *J Neurosurg* 2007; 107: 446-450.

- 20.- Kyoshima K, Kobayashi S, Gibo H et al. A study of safe entry zones via the floor of the fourth ventricle for brainstem lesions. Report of three cases. *J Neurosurg* 1993; 78: 987-993.

Debilidad muscular: lo que todo médico en emergencias debe saber

Muscle weakness: what every emergency physician must know

Javier Chavarría Campos¹, Alejandro Moya Álvarez²,
Adriana Yock Corrales³

Resumen

La debilidad muscular es uno de los motivos de consulta más común de los pacientes que visitan los servicios de emergencias. El diagnóstico diferencial es muy extenso, incluye enfermedades muy distintas entre sí, pero existe un número reducido de causas que deben descartarse de primero, ya que podrían terminar en falla ventilatoria. Por lo anterior, es importante tener un algoritmo para abordar a los pacientes con debilidad muscular en la sala de emergencias, mediante el cual se oriente el clínico a través de hallazgos claves de la historia clínica y el examen físico.

La primera distinción que debe hacerse es si se trata de debilidad unilateral o bilateral. Entre las etiologías que generan debilidad muscular unilateral, la más frecuente y que debe ser descartada primero es el evento cerebrovascular. Mientras tanto, para las causas de debilidad muscular bilateral, es primordial determinar cuáles extremidades se encuentran afectadas, como también si existe un patrón de lesión de motoneurona superior o inferior. Con base en lo anterior, se deduce la causa más probable. Además, es fundamental cuantificar el grado de debilidad con la escala del *Medical Research Council*. Finalmente los exámenes de laboratorio y gabinete serán orientados según la sospecha diagnóstica para cada paciente.

Palabras clave: Debilidad muscular, ictus, evento cerebrovascular, motoneurona

Abstract

Muscle weakness is one of the most common complaints of the patients that require attention in the national emergency departments. There are multiple causes of muscle weakness, but just a few etiologies should be thought first, because they are potentially lethal, since some of them may produce respiratory arrest. That is the reason why an algorithm is needed for approaching patients with weakness at the emergency room, which could guide the clinician through key points in the clinical history and physical examination.

The first thing to do is to differentiate between unilateral and bilateral weakness. When the patient has unilateral weakness, the most important diagnose to rule out is stroke. Among bilateral weakness, the cornerstone is to find out the pattern of affected limbs and if there are manifestations of upper or lower motor neuron lesion. Based on those findings, the most probable cause of the weakness is normally discovered. It is also important to quantify the muscle weakness by using the *Medical Research Council* scale. Finally, laboratory tests and images are requested depending on the clinical picture of every patient.

Key words: Muscle weakness, stroke, upper motor neuron, lower motor neuron, neuroimages.

1. Médico Residente de Medicina de Emergencias. Sistema de Estudios de Postgrado Universidad de Costa Rica. Hospital Dr. Rafael Ángel Calderón Guardia, San José, Costa Rica.

2. Médico Asistente Especialista en Medicina de Emergencias. Hospital Dr. Rafael Ángel Calderón Guardia, San José, Costa Rica.

3. Médico Asistente Especialista en Pediatría y Emergencias Pediátricas. Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

Correspondencia: jchavarríacampos@gmail.com, drmoyaalvarez@gmail.com, adriayock@gmail.com.

superior, motoneurona inferior, neuroimágenes.

Introducción

La debilidad muscular es uno de los síntomas más comunes e inespecíficos que aquejan los pacientes que son atendidos en los servicios de emergencias. El término debilidad se refiere a la incapacidad de poder llevar a cabo una acción motora (movimiento) con la potencia adecuada, por disminución de la fuerza muscular.¹ La presente revisión está enfocada en brindar un abordaje ordenado para los pacientes que se presentan con debilidad muscular de etiología no traumática.

Debe diferenciarse la debilidad muscular propiamente dicha, de síntomas generales como la astenia y la adinamia, los cuales, aunque pueden ser reportados por el paciente también como debilidad, son subjetivos y no se acompañan de hallazgos objetivos al examen físico. El diagnóstico diferencial entre debilidad subjetiva y objetiva se hace mediante la determinación de la fuerza muscular en el examen físico, generalmente mediante la escala del *Medical Research Council*:

- 0 Sin contracción muscular evidente.
- 1 Contracciones visibles pero no producen movimiento.
- 2 Existe movimiento, pero no se logra vencer la gravedad.
- 3 Se puede vencer la gravedad pero no la resistencia adicional.
- 4 Se logra soportar cierto grado de resistencia, pero no la resistencia completa.
- 5 Normal, vence sin problemas la resistencia completa.^{2,4}

El término paresia debe utilizarse cuando

la pérdida de fuerza muscular es parcial, mientras parálisis o plejía son sinónimos y deben ser empleados cuando hay una pérdida total de la contracción (nivel 0 de la escala del *Medical Research Council*).¹

La debilidad muscular también puede clasificarse según la distribución presentada: 1) monoplejía, cuando se refiere a la debilidad de una sola extremidad (toda una pierna o todo un brazo); 2) hemiplejía, involucra el hemicuerpo (brazo, pierna y en ocasiones cara ipsilateral), el cual es el tipo de parálisis más frecuente en la gran mayoría de los casos asociado a una disfunción del tracto corticoespinal contralateral; 3) paraplejía, cuando abarca debilidad de ambas piernas y 4) cuadriplejía o tetraplejía, si hay parálisis de las cuatro extremidades. La diplejía es una forma especial o distintiva de la tetraplejía, en donde las piernas se encuentran más afectadas que los brazos.⁵

Ubicación neuroanatómica de la lesión

Cuando se tiene un paciente con debilidad muscular, se debe ubicar la alteración en algún punto de la vía motora. Si se subdivide dicha ruta, la lesión puede ubicarse en cinco sitios clave: 1) motoneurona superior, 2) motoneurona inferior, 3) nervio periférico, 4) unión neuromuscular o 5) músculo. Cada localización tiene su propia clínica (signos y síntomas) específica que indican al clínico el lugar del problema, de acuerdo con la semiología clásica para cada punto.⁵

La lesión de la motoneurona superior puede darse en cualquier parte de su recorrido: hemisferios cerebrales (tanto en la región

cortical como subcortical), cápsula interna, pedúnculos cerebrales, tegmento pontino o bulbar, y la médula espinal (mielopatías). Es decir, en esta motoneurona se agrupan todos los tractos que se encuentran por encima del asta anterior de la médula espinal, esencialmente los tractos corticoespinal lateral y anterior, así como las vías indirectas reguladoras como el tracto rubroespinal, retículoespinal, vestíbulo espinal y tectoespinal).^{4,5}

La motoneurona inferior se extiende desde el cuerno anterior de la médula espinal, hasta los nervios periféricos. Las lesiones pueden originarse en diferentes lugares: médula espinal, raíz anterior de los nervios espinales (radiculopatías), plexos nerviosos (plexopatías) y nervios periféricos (mononeuropatías o polineuropatías).⁶

La afectación de los nervios comprenden las neuropatías y sus clasificaciones: axonal o desmielinizante; motora, sensitiva, autonómica o mixta; mononeuropatía, mononeuropatía múltiple o polineuropatía. La afectación de la placa motora produce los síndromes miasténiformes y su característica fatigabilidad con el estímulo motor repetitivo, mientras que las enfermedades de los músculos se agrupan dentro del diverso mundo de las miopatías.

Causas potencialmente letales

Las causas de debilidad muscular son múltiples, por lo tanto, es fundamental tener un abordaje ordenado, que le dé prioridad a identificar un grupo reducido de causas peligrosas, principalmente por el riesgo de falla ventilatoria (ver Tabla 2). En general, aparte de la clínica, el uso de métodos diagnósticos complementarios, como neuroimágenes y la neuroelectrofisiología, completan el estudio etiológico.⁷⁻⁹

Motoneurona superior	
Cerebro	Ictus isquémico o hemorrágico Lesión ocupante de espacio
Médula espinal	Compresión aguda de la médula espinal alta
Motoneurona inferior	
Médula espinal	Mielopatías compresivas o inflamatorias
Nervios periféricos	
Raíces de nervios periféricos	Síndrome de Guillain Barré Porfiria aguda
Unión neuromuscular	
Unión neuromuscular	Crisis miasténica Intoxicación por organofosforados
Músculo	
Músculo	Miopatías inducidas por trastornos hidroelectrolíticos (hipokalemia, hiperkalemia, hipermagnesemia) Rabdomiólisis

Tabla 1. Causas potencialmente letales de debilidad agrupadas según sitio anatómico

Abordaje diagnóstico

El fundamento para llegar al diagnóstico se basa en la historia clínica, la exploración general y neurológica, así como los estudios complementarios.

1. Historia clínica

Los elementos más importantes de la historia clínica incluyen la forma de aparición de la debilidad (súbita, insidiosa, intermitente), el tiempo de evolución de los síntomas, así como la distribución anatómica, principalmente si la debilidad es unilateral o bilateral. Con éste último elemento, se dividen los pacientes en dos grandes grupos en el algoritmo diagnóstico.¹⁰

a) Debilidad unilateral

En este apartado, los diagnósticos más importantes por considerar comprenden:

evento cerebrovascular (ECV), plexopatías, radiculopatías y mononeuropatías. Las preguntas clave para la localización anatómica del daño son:

¿La musculatura facial está involucrada?

¿Existen signos de compromiso cortical (afasia, agnosia, apraxia, negligencia)?

¿Existen alteraciones oculares importantes?

¿Se acompaña la debilidad de un patrón dermatómico específico? ¿La debilidad descrita tiene una distribución sugestiva de lesión de un nervio periférico?

i. Evento vascular cerebral

-¿La musculatura facial está involucrada? Si es así, la lesión se origina por encima de la m

édula espinal. Además debe determinarse si la debilidad es ipsilateral o contralateral a la extremidad afectada:

- Ipsilateral: la lesión se localiza en el hemisferio cerebral contralateral.
- Contralateral a la debilidad de las extremidades (síndrome alterno): la lesión es a nivel de tallo.¹¹

-¿Existen signos de compromiso cortical (afasia, agnosia, apraxia, negligencia)?

Su presencia habla de compromiso de corteza cerebral, y su ausencia es característica de los infartos lacunares. Además, si se encuentran, ayudan a determinar el sitio afectado a nivel cerebral:

- Afasia: infarto a nivel del hemisferio izquierdo (dominante en la gran mayoría de personas).

- Negligencia o hemiatención izquierda: evento vascular cerebral a nivel de hemisferio derecho. También existen negligencias derechas pero son muy difíciles de diagnosticar ya que los pacientes suelen estar además afásicos.^{12,13}

-¿Existen alteraciones oculares importantes?

- Desviación fija de la mirada hacia lateral: se podría decir que “el paciente ve la lesión”, es decir se desvía la mirada hacia el hemisferio cerebral afectado.
- Hemianopsia homónima contralateral: ocurre cuando hay lesión de la vía óptica.^{13,14}

ii. Radiculopatías/ Plexopatías

- ¿Se acompaña la debilidad de un patrón dermatómico compatible?

- Radiculopatías: existe un patrón de dolor con distribución dermatómica marcada, compatible con la raíz afectada; es decir, son más llamativos los hallazgos sensitivos (dolor neuropático), mientras que es menos frecuente la debilidad muscular.¹⁵
- Plexopatías: lo característico es que existe un déficit motor y sensitivo en una extremidad, que involucra más de un nervio espinal o periférico. En estos casos los hallazgos motores son más pronunciados que los sensitivos.¹⁶

iii. Neuropatías

-¿La debilidad descrita tiene una distribución sugestiva de lesión de un nervio periférico?

- Síndromes de compresión del nervio:

originan déficit sensitivo y motor distal al sitio de compresión, con una distribución que afecta específicamente los miotomos y dermatomos inervados por dicho nervio. Podrían ser manifestaciones unilaterales o bilaterales.¹⁷

b) Debilidad bilateral

Las lesiones más importantes a considerar son las mielopatías, neuropatías, las enfermedades de la placa neuromuscular y las miopatías. Para definir el sitio de lesión, las preguntas importantes son:

¿Cuáles extremidades se ven involucradas?

¿Tiene el paciente un nivel sensitivo claro?

¿Existe compromiso de vejiga?

¿El patrón de debilidad es predominantemente proximal o distal?

¿La debilidad tiene un comportamiento fluctuante?

¿Existen signos de compromiso bulbar (disfonía, disfagia, disartria, mal manejo de secreciones)?

i. Mielopatías

- ¿Cuáles extremidades se ven involucradas?

Las lesiones medulares completas afectan las extremidades de manera bilateral, con compromiso nociceptivo, propioceptivo y motor. El defecto motor compromete las piernas (paraparesia o paraplejía) cuando la lesión es a nivel dorsal medular; o bien las cuatro extremidades (cuadriparesia o cuadriplejía), si la lesión es a nivel cervical. Las lesiones lumbares bajas originan síndrome

de la cauda equina, pero generalmente no comprometen la fuerza de las piernas.¹⁸

- ¿Tiene el paciente un nivel sensitivo claro?

El nivel sensitivo (sensibilidad normal sobre el dermatoma lesionado y reducido o ausente por debajo de éste) es un signo clínico característico de lesión medular.¹⁹

- ¿Existe compromiso de vejiga?

El control de la vejiga es principalmente mediado por las fibras parasimpáticas. Si se genera una lesión por encima del nivel S2, se bloquea el control voluntario de la vejiga, por lo tanto, se genera la conocida vejiga neurogénica espástica. En estos casos, la vejiga no puede ser vaciada de manera consciente, pero al distenderse hasta cierto nivel de capacidad, se da una contracción vesical automática. Por lo tanto, el paciente presenta síntomas de urgencia urinaria, poliaquiuria e incontinencia urinaria.

Si la lesión es a nivel S2-S4, se bloquea de manera directa el circuito reflejo de la micción, lo cual lleva a que la vejiga se vuelva flácida, se distiende de manera importante y provoca incontinencia por rebalsamiento.^{18, 19}

ii. Neuropatías y Miopatías

¿El patrón de debilidad es predominantemente proximal o distal?

- **Miopatías:** la debilidad es de predominio proximal (músculos de la cintura escapular y pélvica), simétrica, el trofismo muscular es normal en etapas iniciales de la enfermedad pero puede ser variable, mientras que los reflejos osteotendinosos generalmente son normales. Normalmente no hay síntomas

sensitivos, pero puede haber mialgias. Los pacientes suelen referir dificultad para subir escaleras, ponerse de pie desde la sedestación, o peinarse.²⁰⁻²²

- Neuropatías: la debilidad afecta principalmente la parte distal de las extremidades. La afección es principalmente de manos y pies (patrón “en guante y calcetín”), al punto que puede haber incapacidad para caminar de talones y puntas, abrir frascos con tapa de rosca y caída de objetos de las manos. También se asocian síntomas sensitivos (parestias, disestesias, alodinia o compromiso de la sensibilidad vibratoria), así como hipo o arreflexia.²³

iii. Enfermedades de la placa neuromuscular (síndromes miasteniformes)

- ¿La debilidad tiene un comportamiento fluctuante?

La debilidad que aumenta con las repeticiones de una determinada actividad muscular (fatigabilidad) orienta a enfermedades de la unión neuromuscular, dentro de las cuales, la causa más común es la miastenia gravis. Los signos clásicos que acompañan la debilidad son la diplopía, la ptosis palpebral, los síntomas bulbares o la fatigabilidad principalmente de la musculatura proximal.²⁴⁻²⁶

- ¿Existen signos de compromiso bulbar (disfonía, disfagia, disartria, mal manejo de secreciones y disnea)?

En la enfermedad de la placa motora, a diferencia de gran parte de las miopatías, se puede encontrar debilidad muscular en extremidades, combinada con síntomas oculares (ptosis o diplopía) y con compromiso bulbar.²⁴⁻²⁶

2. Examen Físico Neurológico

En la exploración física, nuevamente, lo primordial es verificar la sintomatología recogida en la historia clínica, principalmente si la debilidad es unilateral o bilateral, cuál es la región anatómica afectada, simetría o no de la sintomatología, así como la presencia o no de déficit sensitivo. Para esto, es importante tener claro la semiología de los síndromes de motoneurona superior e inferior, las mielopatías, las neuropatías, las enfermedades de placa motora y de las miopatías (Ver Tablas 2 y 3).^{3, 26}

Parámetro clínico	Motoneurona superior	Motoneurona inferior
Reflejos	Aumentados	Disminuidos
Tono muscular	Espasticidad	Flacidez
Fasciculación	Ausente	Presente
Atrofia	Ausente (tempranamente)	Presente (tempranamente)
Signo de Babinski	Presente	Ausente

Tabla 2. Diagnóstico clínico del síndrome de motoneurona superior vs motoneurona inferior

Parámetro clínico	Neuropatía	Miopatía	Unión neuromuscular
Distribución de la debilidad	Distal □ Proximal	Proximal □ Distal	Difuso
Reflejos	Disminuidos	Normal ó disminuidos	Normal
Sensibilidad	Afectada	Normal	Normal
Atrofia	±	±	•
Fatiga	±	±	++
Creatina kinasas	Normal	Normal o incrementada	Normal

Tabla 3. Diagnóstico diferencial de motoneurona inferior y debilidad bilateral

Exploración del sistema motor

Se debe revisar siempre el trofismo muscular (atrofia, normal o pseudohipertrofia), el tono, la presencia de movimientos involuntarios (ej. fasciculaciones), la cuantificación de la fuerza muscular, los reflejos osteotendinosos, si hay fatigabilidad, la morfología de la marcha y la presencia de ataxia.³

También es importante determinar la presencia de reflejos anormales, como la respuesta plantar extensora (signo de Babinski), o el signo de Hoffman, que señalan lesión del tracto corticoespinal (motoneurona superior), así como de reflejos normales poco explorados, como el reflejo cremastérico (integración en el nivel espinal T12-L1) y el reflejo anal (S2-S4).^{3,26}

i. Tono muscular

Se debe hacer la diferenciación entre tono normal (estado de contracción basal de un músculo), hipertonía o hipotonía.

- Hipotonía o flacidez: orienta a lesión de la motoneurona inferior.
- Hipertonía: puede ser clasificada en dos tipos espástica o rigidez.
 - o Espástica: también llamada “en navaja”, se caracteriza por un aumento del tono muscular al movilizar inicialmente la extremidad (por lo general de flexión a extensión), la cual luego se relaja súbitamente. La espasticidad es típica de lesión de motoneurona superior.
 - o Rigidez: se caracteriza por un aumento de tono más sostenido y que más bien va en aumento progresivo. Puede ser en “tubo de plomo”, donde la resistencia es uniforme durante el movimiento (vista clásicamente en el síndrome neuroléptico maligno), o “rueda dentada” donde hay interrupciones periódicas y breves de la resistencia muscular (característico de alteración extrapiramidal, como por ejemplo la enfermedad de Parkinson).²⁷⁻²⁹

ii. Fatigabilidad

Se caracteriza por una fuerza muscular

inicial conservada y generalmente normal, que conforme se dan repeticiones de una acción muscular, disminuye de manera progresiva. Este hallazgo es característico de lesiones de la unión neuromuscular.³⁰

iii. Marcha

Se debe examinar la marcha habitual, de puntillas, de talones y en tándem. Hay marchas características, como la de “guadaña” en lesión de motoneurona superior, contralateral al lado espástico; la marcha “en tijeras” de la lesión corticoespinal bilateral; la marcha “en steppage” con pie cavo bilateral, típico de las neuropatías; la marcha “anadina” (como pato) de las miopatías, la marcha “festinante”, rígida, de paso corto y bradiquinética en la enfermedad de Parkinson, así como la marcha atáxica de las lesiones cerebelosas, entre muchas otras.^{3,26,28}

iv. Coordinación

Se valoran los movimientos alternantes rápidos de manos, pruebas de metría (dedo-nariz o talón-rodilla) y la marcha en tándem, los cuales ayudan a valorar la integridad de la función del cerebelo. Las lesiones cerebelosas se caracterizan por disdiadococinesia, dismetría y ataxia truncal, de la marcha o de las extremidades.^{31,32}

Exámenes diagnósticos

La necesidad de pruebas de laboratorios y gabinete depende de la sospecha clínica, tras la revisión de la historia clínica y la exploración física. No existe un paquete básico de tamizaje para pacientes con debilidad muscular y se deben individualizar los casos. Por lo tanto, es primordial lograr un diagnóstico sindrómico correcto, el cual que oriente los estudios posteriores.^{1,2,7}

Para un paciente con un síndrome de debilidad generalizada de origen desconocido, en un servicio de emergencias, se justificaría solicitar inicialmente: hemograma completo, glicemia, electrolitos básicos, pruebas de función renal y electrocardiograma. Según la localización clínica de la lesión, se podrían aplicar pruebas complementarias, como se explica a continuación.^{1,2,7}

i. En caso de hemiparesia

Entre las posibles causas se encuentran ictus isquémicos y hemorrágicos, masas intracraneales, infecciones del sistema nervioso (meningitis, encefalitis), trastornos metabólicos (alteraciones de la glicemia), parálisis de Todd (post convulsivas), migraña hemipléjica o lesiones medulares incompletas. Para este caso, los exámenes indicados son: glicemia, TAC cráneo sin medio de contraste.³³

ii. Cuadriparesia/Paraparesia con nivel sensitivo

Dentro del diagnóstico diferencial se pueden encontrar las mielopatías compresivas, vasculares, traumáticas, infecciosas, inflamatorias (mielitis transversa) y las desmielinizantes. Esta combinación de hallazgos clínicos asociado a datos de motoneurona superior, como se mencionó con anterioridad es altamente sugestiva de mielopatía. Los exámenes para tomar en cuenta incluyen: resonancia magnética nuclear cervical (cuadriparesia), dorsal (paraparesia), lumbar (síndrome de cauda equina o radiculopatías lumbares), punción lumbar y radiografías simples de columna en diferentes proyecciones.^{18,34}

iii. Debilidad bilateral

Se pueden incluir varias enfermedades

cuyo curso puede ser grave, sobretodo por el riesgo de falla ventilatoria, como por ejemplo una mielopatía transversa aguda, el síndrome de Guillain Barré o una crisis miasténica. Para estos casos, se pueden complementar los siguientes análisis:

a) en sospecha de miopatía aguda: CPK, electrolitos completos, pruebas de función renal, hemograma, marcadores inflamatorios (velocidad de eritrosedimentación, proteína C reactiva), mioglobulinuria.

b) en sospecha de polineuropatía aguda: glicemia, punción lumbar (en síndrome de Guillain Barré se observa hiperproteíorraquia sin pleocitosis, hallazgo conocido como disociación albúmino citológica). Ocasionalmente los estudios de resonancia magnética de los plexos pueden colaborar en causas más complejas, como plexopatías o radiculopatías múltiples.

c) en sospecha de enfermedades de la unión neuromuscular: considerar test de Jolly (estimulación electromiográfica repetitiva), test del hielo (para debilidad bpalpebral), radiografía o TAC de tórax (ej. detección de timoma asociado a miastenia gravis, o lesión pulmonar en síndrome de Eaton Lambert). En deterioro de la función ventilatoria, es importante considerar la medición de capacidades vitales seriadas y la gasometría arterial.^{30,35-38}

iv. Debilidad distal (unilateral o bilateral)

La debilidad distal típicamente orienta a lesiones de los nervios, es decir, las neuropatías. Entre las posibilidades diagnósticas por considerar, en un servicio de emergencias, se encuentran: neuropatías por vasculitis, por tóxicos o compresivas.

Las neuropatías vasculíticas producen

un patrón característico de mononeuritis múltiples (varios nervios afectados, no contiguos). Las neuropatías tóxicas suelen presentarse agudamente con debilidad distal generalizada.

Dentro de los estudios paraclínicos, se deben solicitar: hemograma completo, marcadores inflamatorios, perfil de estudios reumatológicos, nivel de complemento, sedimento urinario, función renal y hepática, o bien niveles séricos de la toxina sospechada, si esta es medible.

Las neuropatías compresivas son generalmente localizadas en el trayecto del nervio afectado; en su diagnóstico pueden ayudar los estudios de neuroimagen y electrofisiológicos.^{17, 23, 39, 40}

v. Monoparesia

Cuando la debilidad afecta una sola extremidad, se debe pensar en ictus, masas intracraneales, parálisis de Todd (en los epilépticos), lesiones de plexo o de varios nervios, así como la poliomielitis aguda (revisar esquemas de vacunación). Si la monoparesia se acompaña de otros síntomas encefálicos, orienta a una ubicación central de la lesión. En esta situación, una tomografía craneal puede identificar la causa de fondo.^{11, 17, 37, 41, 42}

Conclusión

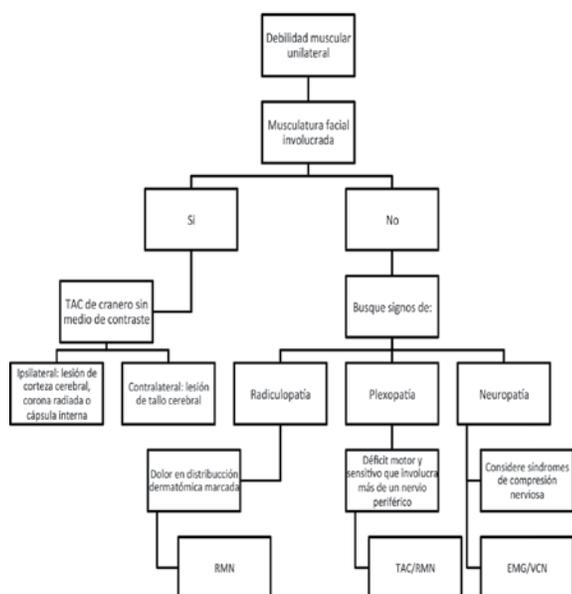
En el abordaje del síndrome de debilidad en los servicios de emergencias, los puntos más importantes para encontrar el diagnóstico etiológico y dirigir el tratamiento son los siguientes:

- La historia clínica y el examen físico deben conducir al diagnóstico topográfico (neuroanatómico) de la ubicación de la

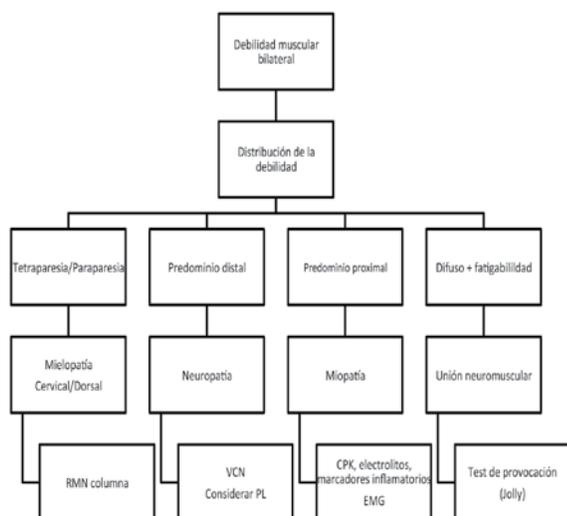
lesión. Los estudios de gabinete deben solicitarse en concordancia con el diagnóstico clínico sospechado.

- Al valorar un paciente con debilidad muscular en emergencias, siempre se deben descartar las causas potencialmente letales de primero.
- La causa principal de hemiplejia es el ictus, isquémico o hemorrágico.
- La debilidad muscular bilateral con distribución predominante proximal (cinturas escapulares, pélvicas, cuello y tronco) orienta hacia las miopatías, mientras que la distribución distal (“en guante y calcetín”) apunta a las neuropatías.
- La presencia de tetraparesia o paraparesia con otros signos de lesión de motoneurona superior, orientan a mielopatías, cervicales o dorsales, respectivamente. Si los signos predominantes son de motoneurona inferior, se deben descartar polineuropatías.
- El nivel sensitivo y el compromiso esfinteriano (vejiga, intestino) son hallazgos clásicos de mielopatías.
- La presencia de fatigabilidad y el compromiso de la musculatura bulbar es muy sugestivo de enfermedades de la placa motora.

Como complemento, se esbozan dos algoritmos de ubicación neuroanatómica y diagnóstico del síndrome de debilidad muscular (ver Algoritmo 1 y 2).



Algoritmo 1. Abordaje de la debilidad unilateral. RMN: resonancia magnética nuclear; TAC: tomografía axial computarizada. EMG: electromiografía. VCN: Velocidad de conducción nerviosa.



Algoritmo 2. Abordaje de la debilidad bilateral. PL: punción lumbar; CPK: creatinfosfokinasa. EMG: Electromiografía. VCN: Velocidad de Conducción Nerviosa.

Conflictos de interés

Nada por declarar.

Contribuciones

Los autores han participado de manera equitativa en la revisión de temas para la elaboración de este artículo. El autor principal

ha realizado el manuscrito principal que se ha sometido a revisión editorial.

Referencias

1. Asimos AW. Weakness: a systematic approach to acute, non-traumatic, Neurologic And Neuromuscular Causes. *Emerg Med Practice* 2002; 4(12): 1-28.
2. Miller ML. (2015). Approach to the patient with muscle weakness. *UptoDate* 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-patient-with-muscle-weakness>.
3. Gelb D (2015). The detailed neurological examination in adults. *UptoDate* 2012. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/the-detailed-neurologic-examination-in-adults>.
4. Antoniuk SA. Acute muscle weakness: differential diagnoses. *Rev Neurología* 2013; 57: S149-S154.
5. Ropper A, Samuels M, Klein J. (2014). *Adams and Victor's: Principles of Neurology* 10ed. Nueva York: Mc Graw Hill.
6. Rutkove SB. Differential diagnosis of peripheral nerve and muscle disease. *UptoDate* 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/differential-diagnosis-of-peripheral-nerve-and-muscle-disease>.
7. Asimos AW. Evaluation of the adult with acute weakness in the emergency department. *UpToDate* 2013. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-the-adult-with-acute-weakness-in-the-emergency-department>.
8. Flower O, Bowles C, Wijdicks E, et al. Emergency neurological life support: acute non-traumatic weakness. *Neurocrit Care* 2012; 17: S79-S95.
9. Kutzin J. Myasthenia gravis: a real emergency.

- International Emergency Nursing 2012; 20: 102–105.
10. Duanes H. (2013). Fundamental neuroscience for basic and clinical applications. 4ed. Filadelfia: Elsevier.
 11. Oliveira J, Koroshetz W. Initial assessment and management of acute stroke. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/initial-assessment-and-management-of-acute-stroke>.
 12. Clark DG. Approach to the patient with aphasia. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-patient-with-aphasia>.
 13. Caplan LR. Clinical diagnosis of stroke subtypes. UpToDate 2013. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-diagnosis-of-stroke-subtypes>.
 14. BiousseV, Kedar S, Newman NJ. Homonymous hemianopia. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/homonymous-hemianopia>.
 15. Robinson J, Kothari M. Clinical features and diagnosis of cervical radiculopathy. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-cervical-radiculopathy>.
 16. Bromberg M. Brachial plexus syndromes. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/brachial-plexus-syndromes>.
 17. Kothari MJ. Clinical manifestations and diagnosis of carpal tunnel syndrome. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/carpal-tunnel-syndrome-clinical-manifestations-and-diagnosis>.
 18. Eisen A. Anatomy and localization of spinal cord disorders. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/anatomy-and-localization-of-spinal-cord-disorders>.
 19. Schiff D. Clinical features and diagnosis of neoplastic epidural spinal cord compression, including cauda equina síndrome. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-neoplastic-epidural-spinal-cord-compression-including-cauda-equina-syndrome>.
 20. Lacomis D. Myopathies of systemic disease. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/myopathies-of-systemic-disease>.
 21. Darras B. Approach to the metabolic myopathies. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-metabolic-myopathies>.
 22. Greenberg S. Pathogenesis of inflammatory myopathies. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-of-inflammatory-myopathies>.
 23. Rutkove S. Overview of polyneuropathy. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-polyneuropathy>.
 24. Tavee J, Bruce B, Ferri F. Myasthenia gravis. First Consult. Disponible en: www.clinicalkey.com. Última actualización 9/2/2010. Accesado febrero 2015.
 25. Godoy D, Vaz de Mello L, Masotti L, et al. The myasthenic patient in crisis: an update of the management in neurointensive care unit. Arq Neuropsiquiatr 2013; 71(9):627-639.
 26. Miller M. Muscle examination in the evaluation of weakness. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/muscle-examination-in-the-evaluation-of-weakness>.

27. Migita R. Etiology and evaluation of the child with muscle weakness. UpToDate 2013. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/etiology-and-evaluation-of-the-child-with-weakness>.
28. Ronthal M. Neurologic gait disorders of elderly people. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/neurologic-gait-disorders-of-elderly-people>.
29. Chou K. Clinical manifestations of Parkinson disease. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-parkinson-disease>.
30. Bird S. Diagnosis of myasthenia gravis. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/diagnosis-of-myasthenia-gravis>.
31. Todd P. Overview of cerebellar ataxia in adults. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-cerebellar-ataxia-in-adults>.
32. Maricich S. Acute cerebellar ataxia in children. UpToDate 2013. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/acute-cerebellar-ataxia-in-children>.
33. Caplan L. Differential diagnosis of transient ischemic attack and stroke. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/differential-diagnosis-of-transient-ischemic-attack-and-stroke>.
34. Briemberg H, Amato A. Approach to the patient with sensory loss. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-patient-with-sensory-loss>.
35. Vriesendorp F. Clinical features and diagnosis of Guillain-Barré syndrome in adults. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-guillain-barre-syndrome-in-adults>.
36. Lacomis D. Neuromuscular weakness related to critical illness. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/neuromuscular-weakness-related-to-critical-illness>.
37. Twydell P. Diabetic amyotrophy and idiopathic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/diabetic-amyotrophy-and-idiopathic-lumbosacral-radiculoplexus-neuropathy>.
38. Petersen L. Clinical manifestations and diagnosis of West Nile virus infection. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-west-nile-virus-infection>.
39. Brass S, Helfgott S. Clinical manifestations of vasculitic neuropathy. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-vasculitic-neuropathy>.
40. Brass S, Helfgott S. Diagnosis and treatment of vasculitic neuropathy. UpToDate 2013. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-treatment-of-vasculitic-neuropathy>.
41. Wong E, Wu J. Clinical presentation and diagnosis of brain tumors. UpToDate 2014. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-and-diagnosis-of-brain-tumors>.
42. Schachter S. Evaluation of the first seizure in adults. UpToDate 2015. Wolters Kluwer. <http://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-the-first-seizure-in-adults>.

Uso de polvo de vancomicina local para profilaxis de infección en la instrumentación espinal

Local use of powdered vancomycin for prophylaxis of infection in spinal instrumentation

Lorna San Lee-Ruiz¹, Juan I Padilla-Cuadra²

Resumen

Las instrumentaciones espinales son procedimientos de alta complejidad que requieren muchas horas de cirugía, manipulación de varios tejidos y pérdida considerable de de sangre. Todo lo anterior predispone tanto a infecciones superficiales en la piel como profundas en el lecho quirúrgico.

Se ha registrado una alta tasa de infecciones en el período postoperatorio de las instrumentaciones espinales a nivel mundial. Este tipo de complicación tiene un alto costo para los sistemas de salud, que se refleja en alta inversión durante los internamientos hospitalarios, además de las nefastas repercusiones para el paciente.

En los últimos años, se ha recomendado la profilaxis antibiótica con polvo de vancomicina en el sitio quirúrgico. Esta medida combate al microorganismo más comúnmente implicado en las infecciones postoperatorias de instrumentación espinal, el *Staphylococcus aureus*.

A pesar de que la aplicación local de la vancomicina se ha vuelto muy popular, no existe un consenso mundial con respecto a las indicaciones y forma de uso, la dosis efectiva, la población a la cual se le debe aplicar, la eficacia, el costo, las complicaciones posibles de su uso ni los efectos adversos.

Abstract

Spinal instrumentation is a highly complex procedure, which requires many hours of surgery, tissue manipulation and blood loss. These factors predispose to superficial skin infections and deep ones in the surgical bed.

It has been registered a high rate of postoperative infections after spinal instrumentation worldwide. Such infections have a high cost for health systems as reflected in high payments during the inpatient periods. They also have direct implications for the patient's quality of life.

In recent years, some experts have recommended antibiotic prophylaxis with vancomycin powder on the surgical site. This measure fights the most typical microorganism in surgical infections, *Staphylococcus aureus*.

Despite becoming very popular, there is no global consensus on the indications for this type of prophylaxis, the effective doses, the target population to apply, its effectiveness, cost, complications of use, or adverse effects.

After reviewing several studies designed to answer some of the former questions, there are still topics in the dark, like the rate of antibiotic resistance, or the response of microorganisms not sensitive to vancomycin.

1 Médico Residente de Neurocirugía, Servicio de Neurocirugía, Departamento de Neurociencias, Hospital R. A. Calderón Guardia, San José, Costa Rica.

2 Médico Intensivista, Servicio de Neurocirugía, Departamento de Neurociencias, Hospital R. A. Calderón Guardia, San José, Costa Rica. Director de Investigación y Desarrollo Académico, Universidad de Iberoamérica, San José, Costa Rica.

Correspondencia: lorlee83@gmail.com.

Después de revisar varios estudios diseñados para abordar las interrogantes planteadas, hubo varios puntos que siguen en tela de duda, como lo son la tasa de resistencia de los microorganismos al antibiótico, o el manejo de los otros microorganismos que no son sensibles a la vancomicina. De lo que sí hay clara evidencia, es que su eficacia como profilaxis de infecciones postquirúrgicas supera los riesgos de su uso.

Palabras Clave: Infección en el sitio quirúrgico, vancomicina, instrumentación, profilaxis antibiótica, infección, *Staphylococcus aureus*.

What is very clear now is that local vancomycin is very effective for prophylaxis of infections in the postoperative period, and its benefit overcomes the risk of its use.

Key words: surgical site infection, vancomycin, spinal instrumentation, antibiotic prophylaxis, infection, *Staphylococcus aureus*.

Introducción

La infección del sitio quirúrgico (ISQ) es una de las infecciones nosocomiales más frecuentes. A manera de ejemplo, en los Estados Unidos se registran aproximadamente 500 000 ISQ anualmente, con un costo superior a los diez mil millones de dólares en gastos de salud. La tasa de infección posterior a una fusión espinal está estimada entre un 2% y un 3% de los casos intervenidos. El tratamiento para dichas infecciones requiere de múltiples internamientos, cirugías adicionales, así como un tratamiento antibiótico prolongado, lo cual eleva hasta 4 veces el valor total de la atención del afectado.^{1,2,6,7}

Los factores de riesgo más relacionados con el desarrollo de ISQ comprenden: la obesidad del paciente, la edad avanzada, estados de desnutrición, tiempos quirúrgicos prolongados, fumado, transfusiones de sangre, cáncer, mielopatía como condición de base, así como antecedente de infecciones en sitio quirúrgico previas.^{1,3,6,7,9,12}

El microorganismo más frecuentemente

involucrado en ISQ posterior a cirugía de columna vertebral es el *Staphylococcus aureus*, seguido de cerca por el *Staphylococcus epidermidis*. En pacientes pediátricos sometidos a cirugía de columna, predomina más bien el *S. epidermidis*, que abarca aproximadamente el 50% de los casos.^{9,12}

En estudios epidemiológicos de cultivos de sitios quirúrgicos infectados en adultos, se encontró que en alrededor de un 80% de estos crecieron bacterias Gram positivas, como las ya mencionadas y además *Streptococcus mutans*, y *Enterococcus fecalis*. Solo 20% de los microorganismos resultaron Gram negativos, predominantemente: *Corynebacteria sp*, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Proteus mirabilis* y *Pseudomonas aeruginosa*.²

El objetivo de la profilaxis antibiótica preoperatoria es el de combatir específicamente las bacterias más relacionadas con ISQ. El protocolo rutinario contempla el uso profiláctico cefalosporinas intravenosas y la preparación de la piel para la incisión como métodos de esterilización

rutinarios. A la fecha, no se ha demostrado que la vancomicina intravenosa sea más efectiva que las cefalosporinas de primera o segunda generación.^{1,4, 6} La vancomicina es glucopéptido producido por *Streptococcus orientalis*. Este antibiotico es un inhibidor bacteriostático de la síntesis de proteínas en los ribosomas. Se considera activo fundamentalmente contra bacterias Gram positivas; dentro de las cepas sensibles se pueden mencionar: *S. aureus*, *S. epidermidis*, *S. pyogenes*, *S. pneumoniae*, y *Streptococcus viridans*. Por otra parte, hay resistencia a la vancomicina en todos los bacilos gram negativos y micobacterias.^{4,10}

El mecanismo de acción es inhibir la síntesis de la pared celular de las bacterias sensibles, al unirse con las terminaciones D-alanil-D-alanina de alta afinidad en las unidades precursoras parietales celulares. El fármaco posee efecto bactericida en microorganismos en fase de división. El uso terapéutico debe ser sólo para combatir infecciones graves, particularmente las causadas por estafilococos resistentes a penicilinas, dentro de las cuales se pueden incluir: neumonía, empiema, endocarditis, osteomielitis y abscesos. En casos de infecciones del sistema nervioso central se puede administrar por vía intraventricular, por derivación o por reservorio.^{4,12}

Los efectos adversos de la vancomicina son variados, principalmente reacciones de hipersensibilidad, como máculas cutáneas y anafilaxia. El síndrome del hombre rojo se presenta como hiperemia y rubor dérmico generalizado, ocasionado por un efecto directo de la vancomicina sobre las células cebadas, que provoca la liberación de histamina. La incidencia de reacciones anafilácticas oscila de un 1.6% a un 35% en adultos^{4,12}

Desde el año 2009 se inició el uso de vancomicina en polvo en dosis entre 1 y 2 gramos en el sitio quirúrgico. Su uso ha venido ampliándose en el escenario global, aunque de forma ciertamente empírica. Inicialmente se utilizó en cirugías de instrumentación de columna vertebral, por las altas tasas de ISQ. La aplicación de la vancomicina en polvo se realiza sobre la vértebra expuesta, en el músculo, en la fascia o en el tejido subcutáneo, previo al cierre de la herida quirúrgica.^{1,3,10}

La vancomicina local alcanza adecuadamente la concentración inhibitoria mínima en el sitio de la herida quirúrgica, sin presentar efectos adversos sistémicos, como hipotensión y nefrotoxicidad, los cuales son más frecuentes con la aplicación intravenosa de este antibiótico.^{1,3,11}

Evidencia de reducción en la incidencia de infecciones con vancomicina en el sitio de la herida quirúrgica.

En un metaanálisis de 9 estudios retrospectivos de cohorte, así como de un estudio de control randomizado, se analizaron 2518 casos operados con cirugía espinal con aplicación de vancomicina local, en los cuales hubo 33 casos con ISQ (1,3%), versus 2574 casos con 106 infecciones en el grupo control (4.1%). Hubo una reducción absoluta del riesgo de infecciones de hasta un 68%. El número necesario para tratar (NNT) para prevenir una ISQ es de 36.¹

En un estudio realizado con 981 pacientes sometidos a cirugía de columna, quienes recibieron vancomicina intraoperatoria en los bordes de la piel, músculo, fascia y sitio quirúrgico, sin mezcla intencional del injerto óseo, se estableció que la dosis eficaz de vancomicina en polvo fue de 1,13 gramos. Del total de esta serie, 66 pacientes (6,71%)

fueron diagnosticados con ISQ, de los cuales 51 pacientes tuvieron cultivo positivo por bacterias Gram positivas (el organismo más común *Staphylococcus aureus*). Algunos cultivos desarrollaron microorganismos Gram negativos, como *Serratia marcescens* y *Enterobacter aerogenes*.²

Por otra parte, en un estudio con 171 pacientes sometidos a fusión cervical posterior, los cuales recibieron una dosis de cefalosporina intravenosa una hora previa a la incisión quirúrgica, se dividieron en dos grupos: uno sin aplicación local de vancomicina en el sitio quirúrgico (n=92), y otro con aplicación de vancomicina en polvo, en dosis de 1 gramo, en músculo, fascia y tejido subcutáneo (n=79). Ambos grupos fueron aleatorizados de manera homogénea en cuanto a sus comorbilidades médicas. Todas las fusiones fueron multinivel e instrumentadas, no hubo cirugías mínimamente invasivas. La tasa de infección bajó significativamente en el grupo que utilizó vancomicina en polvo. Las ISQ ocurrieron en un 10.9% de los pacientes no tratados mientras que solo un 2.5% de los pacientes tratados con vancomicina local desarrollaron un ISQ.³

Otro subgrupo de análisis concluyó que el uso de vancomicina en polvo local reduce significativamente el riesgo de ISQ en instrumentación en multinivel cervical posterior, en pacientes con mielopatía cervical espondilolítica.⁷

En 2013, se describió un método para disminuir las infecciones postquirúrgicas en una serie consecutiva de casos de 1001 pacientes, todos con cirugía de columna cervical con abordaje posterior. El procedimiento quirúrgico incluyó foraminotomía, laminectomía, laminoplastía

e instrumentación. Se concluyó que la preparación preliminar con fórmulas con alcohol, la colocación de múltiples drenos en pacientes obesos, o drenos subfasciales en heridas profundas de pacientes no obesos, y la aplicación de vancomicina en polvo local disminuyeron la incidencia de ISQ.⁶

Finalmente, un estudio comparativo analizó 1732 instrumentaciones toracolumbares posteriores consecutivas, con una profilaxis basada únicamente en aplicación prequirúrgica de cefalexina intravenosa. Se dividió el grupo en dos brazos: uno sin aplicación de vancomicina (n=821) y el segundo (n=911) en el cual se añadió a la profilaxis antibiótica 2 gramos de vancomicina en polvo en el sitio quirúrgico. En el primer brazo se presentaron ISQ en un 2.6%, mientras que en el otro fue de solo un 0.2% (p<0.0001). No se evidenciaron complicaciones con la aplicación de vancomicina en polvo local.⁸

Reducción de Costos

El uso de vancomicina en las instrumentaciones espinales ha demostrado ser tan efectiva en la prevención de infecciones como se ha visto con la colocación de válvulas de derivación para hidrocefalia. En ambos procedimientos se pueden prevenir complicaciones costosas para el paciente y el servicio de salud.

La aplicación local de vancomicina debe darse en instituciones con procedimientos de alta complejidad, con elevado índice de infecciones nosocomiales y en pacientes de alto riesgo médico y quirúrgico. En sí, la aplicación de vancomicina en polvo es una medida relativamente barata (1 gramo cuesta entre 10 a 40 dólares estadounidenses). No se requiere de cambios en el plan quirúrgico,

ni adicionar tiempo quirúrgico, su aplicación es de bajo riesgo y su absorción sistémica es mínima.^{1,3,7}

Un estimado de costos en los Estados Unidos de América, calcula un gasto adicional de 33 705 dólares por cada paciente con ISQ. Con el uso profiláctico de vancomicina en polvo se pudo ahorrar más de 438 165 dólares por cada 100 pacientes que recibieron una fusión posterior de columna vertebral.^{2,10,14}

Complicaciones

El uso extendido de vancomicina en polvo intraoperatorio podría aumentar la incidencia de infecciones espinales por microorganismos Gram negativos o por flora polimicrobiana. Sin embargo, no existen grandes estudios comparativos que demuestren el incremento en dichos microorganismos por la selección de la flora bacteriana con el uso de vancomicina local. El desarrollo potencial de resistencia de la bacteria a la vancomicina y la aparición de nuevas cepas es una interrogante por definir.^{2,14}

Efectos Adversos del uso de vancomicina local

Recientemente se reportó un caso de colapso circulatorio por aplicación de vancomicina local, en una paciente de 52 años con carcinoma de mama, con metástasis a columna vertebral a nivel de T10, así como en pulmón e hígado. No había antecedente de alergia a medicamentos, ni problemas con anestésicos. Durante la instrumentación de T8 a T12 y vertebrectomía T10, la paciente perdió 2 litros de sangre. El cirujano aplicó 1 gramo de vancomicina en polvo sobre la duramadre y las vértebras expuestas, luego realizó el cierre por planos. A los 30 minutos después de la aplicación del antibiótico, la

paciente tuvo colapso circulatorio y requirió uso de inotrópicos. Los autores especulan si la causa del colapso circulatorio fue producto del contacto con la vancomicina local, aunque no existe evidencia suficiente para respaldar esta hipótesis.^{1,12}

Niveles Séricos de vancomicina en polvo local

En el 80% de los casos los niveles de vancomicina son indetectables o muy bajos (con dosis locales de hasta 2 gramos). En el otro 20% se encuentran niveles medios de 1.6 mcg/mL.³

En un estudio en pacientes pediátricos durante cirugía de columna por lesiones espinales, a los cuales se les aplicó localmente vancomicina en polvo, se descubrió que los niveles séricos nunca excedieron los niveles terapéuticos (15-20 ug/mL). De hecho, los niveles de vancomicina fueron casi indetectables a las 24 horas postoperatorias. Los resultados sugieren que la aplicación 1 gramo de vancomicina local es seguro y provee una concentración local de antibiótico que continua siendo supra terapéutica por al menos 2 días postquirúrgicos.^{9,11}

Indicaciones y Modo correcto para su utilización

El uso de vancomicina en polvo es beneficioso en instituciones con un alto índice de infecciones de la herida quirúrgica (> 5% de los casos operados). También se apoya su uso en los pacientes con factores de riesgo mencionados anteriormente.^{1,3,9,12}

El antibiótico se debe aplicar principalmente en instrumentaciones de columna vertebral, dado los resultados demostrados en la eficacia para disminuir

la prevalencia de ISQ. La recomendación general es utilizar de 1 a 2 g de vancomicina en polvo al finalizar la instrumentación e iniciar el cierre de la herida por planos. Se coloca el polvo sobre músculo, fascia y tejido subcutáneo. No se recomienda la utilización de la vancomicina sobre la duramadre, el injerto óseo o sobre las piezas de la instrumentación, dado que no existe bibliografía que apoye esta conducta.^{1,3,9,12}

Conclusiones

Aún falta suficiente evidencia con respecto al uso generalizado de la vancomicina en polvo de aplicación local en la neurocirugía. Sin embargo, se ha demostrado en varios estudios que al menos en los pacientes con prótesis e instrumentaciones de columna vertebral, el antibiótico es eficaz en la reducción del riesgo de ISQ. El uso de la vancomicina por la ruta directa constituye una opción económica, accesible y de fácil uso en la instrumentación espinal, que puede beneficiar de manera significativa la evolución del paciente y los costos del sistema de salud. Además, el perfil de riesgo versus beneficios en el uso de este método es bastante favorable.

En el caso específico costarricense, es fundamental empezar a cuantificar la tasa de infecciones postoperatorias, pues no se conoce a ciencia cierta si se está superando el 5% que representa a centros con alto índice de esta complicación. Con este dato más claro, se podría implementar el uso de vancomicina en polvo para prevenir la ISQ en instrumentación espinal como una norma de servicio.

Se debe tener muy en cuenta la medida profiláctica con el antibiótico en todos los pacientes con alto riesgo de infección, como la población con inmunosupresión,

los que tienen uso prolongado de esteroides, obesos, diabéticos o con otras complicaciones médicas. A pesar de que no existe ningún estudio concluyente que señale contraindicaciones absolutas para el uso de vancomicina local, se debe suponer que los pacientes con antecedentes de alergia a antibióticos, o específicamente a este fármaco, podrían tener una restricción clara para su uso.

Contribuciones

Ambos autores contribuyeron de forma equitativa durante la realización del manuscrito y la investigación para este efecto.

Conflictos de interés

Ninguno declarado.

Referencias

1. Khan NR, Thompson CJ. A meta-analysis of spinal surgical site infection and vancomycin powder. *Arch J Neurosurg: Spine* 2014; 26: 1-10.
2. Ghobrial GM, Thakkar V. Intraoperative Vancomycin Use in Spinal Surgery. *Arch Spine* 2014; 39: 550-555.
3. Strom RG, Pacione D. Decreased Risk of Wound Infection After Posterior Cervical Fusion With Routine Local Application of Vancomycin Powder. *Arch Spine* 2013; 38:991-994.
4. Brunton LL, Lazo JS. Goodman and Gilman's: Las bases farmacológicas de la Terapéutica. Editorial McGraw Hill. México, D.F. 11 Ed. 2006. Pág: 1173, 1193-1196.
5. Benzel EC. Spine Surgery Techniques, Complication, Avoidance and Management. Elsevier. United States. 3° Ed. 2012. Pág: 1893.

6. Tubaki VR, Rajasekaran S. Effects of Using Intravenous Antibiotic Only Versus Local Intra-wound Vancomycin Antibiotic Powder Application in Addition to Intravenous Antibiotics on Postoperative Infection in Spine Surgery in 907 Patients. *Arch Spine* 2013; 38: 2149-2155.
7. Caroom C, Tullar JM. Intra-wound Vancomycin Powder Reduces Surgical Site Infections in Posterior Cervical Fusion. *Arch Spine* 2013; 38: 1183-1187.
8. Sweet FA, Roh M. Intra-wound Application of Vancomycin for Prophylaxis in Instrumented Thoracolumbar Fusions. *Arch Spine* 2011; 24: 2084-2088.
9. Sheyan J, Menge TJ. Safety of Topical Vancomycin for Pediatric Spinal Deformity. *Spine* 2014; 39: 1683-1880.
10. Godil SS, Parker SL. Comparative effectiveness and cost-benefit analysis of local application of Vancomycin powder in posterior spinal fusion for spine trauma. *J. Neurosurg: Spine* 2013; 19: 331-335.
11. Kim HS, Lee SG. Prophylactic Intra-wound Application of Vancomycin Powder in Instrumented Spinal Fusion Surgery. *Arch Kor J. Spine* 2013; 10:121-125.
12. Mariappan R, Manninen P. Circulatory collapse after topical application of Vancomycin powder during spine surgery. *Arch J. Neurosurg Spine* 2013; 19: 381-383.
13. AANS Publications Committee. Edward C. Complications of Spinal Surgery. *Arch Amer Assoc Neurol Surg* 1991; 91: 30-32.
14. Theologis AA. Local intra-wound Vancomycin Powder decreases the risk of surgical site infections in Complex Adult deformity Reconstruction. *Arch Spine* 2014; 39: 1875-1880.

Información para autores

Neuroeje es la publicación oficial de la Asociación Costarricense de Ciencias Neurológicas (ACCN). La revista tiene como principal objetivo la difusión del conocimiento de las diversas áreas básicas y clínicas de las neurociencias (neurología, neurocirugía, neuroimágenes, neuropatología, psiquiatría, neurociencias básicas y disciplinas afines) a través de artículos científicos. Pretende mantener una información actualizada y de interés para todos los profesionales en neurociencias y en ciencias médicas en general, tanto a nivel nacional como regional centroamericano.

Neuroeje tiene una periodicidad semestral, la cual puede ser modificable de acuerdo con la producción científica de sus autores. Sus números aparecerán a partir de 2012 en forma regular en los meses de mayo y noviembre.

Neuroeje somete a consideración para publicación artículos originales inéditos, preferiblemente de tipo experimental con diseño adecuado, como investigaciones en neurociencias básicas y clínicas, lineamientos de práctica clínica nacionales, revisiones bibliográficas y estados del arte en temas específicos. También se aceptan artículos de opinión, cartas al Comité Editorial (CE), revisiones biográficas o culturales relacionadas, reseñas de libros, informaciones de congresos y temas concordantes.

Los artículos enviados al CE de Neuroeje deben corresponder al trabajo original de los autores señalados, no se deben haber publicado previamente en otro medio ni deben estar bajo consideración para ser publicados por otras revistas médicas o material impreso. Además los artículos remitidos deben apearse a las normas de formato especificadas por el CE de Neuroeje, cualquier documento enviado que no se ajuste a esta normativa será devuelto a su autor sin ser sometido a revisión.

La estructuración de los artículos enviados a Neuroeje se deben ajustar a las normas descritas en "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals", desarrolladas por el Comité Internacional para Editores de Revistas Biomédicas, o ICMJE por sus siglas en inglés, actualizados en 2010 (http://www.icmje.org/urm_full.pdf). Neuroeje sigue el código de conducta para editores del Comité de Ética en Publicación, o COPE por sus siglas en inglés (http://publicationethics.org/files/u2/New_Code.pdf). Para reportar estudios clínicos se recomienda seguir las guías de revisión y flujograma para estudios clínicos del CONSORT statement (<http://www.consort-statement.org/>).

Los artículos se deben enviar únicamente vía electrónica a la dirección de Neuroeje: neuroeje.journal@gmail.com. El formato en que se recibirán los documentos debe ser *.doc o *.docx de Word para Windows®. Debe solicitarse claramente en el correo electrónico por parte del autor o autores/autoras la revisión del artículo enviado para publicación por parte del CE, e intitular el archivo adjunto con un nombre corto que describa el contenido del artículo.

El CE hará un acuse de recibido del artículo en el momento en que aparezca en la bandeja de entrada del correo señalado, al mismo tiempo que le será enviado al autor un archivo

adjunto con los formatos de cartas para Cesión de Derechos a Neuroeje por Material Publicado, Liberación de Responsabilidades por Opiniones Individuales, Responsabilidad de Participación en el Artículo, Declaración de Financiamiento y Conflictos de Interés. Estos documentos deben ser firmados por el o los autores, adjuntados y enviados al CE de la revista en el plazo de tres días hábiles después del acuse de recibido del artículo original. En caso de un Artículo de Investigación que involucre seres vivos, se debe adjuntar además una copia de la Aprobación del Estudio por parte del Comité de Bioética correspondiente. En el futuro, estos formatos estarán disponibles en la página web de la revista, para ser descargados por los autores, firmados y agregados al correo junto con el artículo original.

Por su parte, la revista se compromete a manejar la información de fondo de manera tal, que no se altere el sentido original del trabajo, aunque se deban hacer en ocasiones modificaciones de forma o extensión para ajustar el artículo a la edición impresa. Si no se publica el trabajo, se libera automáticamente el derecho del autor o autores sobre el material enviado.

Las opiniones personales manifestadas por los autores en editoriales, cartas al editor, artículos y otras secciones de Neuroeje no necesariamente representan el pensamiento del CE o de la ACCN.

Se prohíbe la reproducción total o parcial de Neuroeje con fines comerciales sin permiso del CE y la ACCN. Sólo se acepta la reproducción de copias de artículos para uso personal y educativo. Tampoco se permite la modificación del material publicado sin permiso de la revista.

A los artículos sometidos para revisión por parte del CE se les hace un acuse de recibido al encontrar el correo electrónico con la solicitud de aprobación en la bandeja de entrada del correo de la Neuroeje.

La primera evaluación hecha por el CE es para revisar si se cumplen con los requisitos temáticos y de forma que exige Neuroeje. De no ser así, se avisa de inmediato al autor la falta de cumplimiento de estos requisitos y se detiene el proceso de revisión para publicación. Esta revisión debe tardar máximo dos semanas.

Los artículos que cumplen las normas preestablecidas son derivados para arbitraje por pares externos (peer review), que son expertos de la misma área que el autor, con al menos igual rango que éste, para evaluar la calidad y pertinencia técnica y científica del trabajo propuesto. Los revisores son independientes al Comité Editorial de Neuroeje y a la Junta Directiva de la ACCN. Los artículos son revisados en doble ciego (los autores desconocen a sus revisores y estos no conocen la autoría del trabajo que revisan). El proceso de arbitraje se realiza por tres revisores y tiene una duración máxima de 3 semanas, para dictaminar si el trabajo es aceptable o rechazable. La guía usada por los revisores para la evaluación de los artículos está a disposición del autor, de así desearlo, solicitándola al correo electrónico de Neuroeje.

Si se considera por parte de los árbitros que el trabajo tiene la calidad requerida, entonces pasa a una revisión secundaria por parte del CE, para analizar la necesidad de correcciones de forma, estilo, extensión, filológica y de presentación. El trabajo con las correcciones es enviado al autor para que se ejecuten las mismas. Para esto el autor tiene dos semanas de tiempo. Una vez corregido el trabajo, se vuelve a enviar al CE con las modificaciones resaltadas en amarillo para corroborar su ejecución. El proceso de corrección y revisión se puede repetir en un artículo las veces que sea necesario para asegurar la alta calidad científica del mismo. Una vez satisfechos autor y CE, se envía a diagramación y publicación. En este punto se le notifica al autor. El artículo final es incluido en el siguiente número de *Neuroeje* y ubicado en la sección correspondiente a su temática.

Las cartas al CE, los editoriales y los artículos de opinión, al ser puntos de vista personalizados sobre un tema específico, solamente recibirán revisiones de forma y estilo, eximiéndose *Neuroeje* por la responsabilidad de la opinión individualizada. Se reservará eso sí, la potestad de rechazar la publicación de una opinión que vaya en contra de los principios éticos profesionales, la dignidad del ser humano y el respeto hacia personas físicas, jurídicas e instituciones, sin limitar por supuesto la libertad de expresión practicada en Costa Rica.

Aspecto General

Texto: Redactar con letra Times New Roman tamaño 12, separando las oraciones con un espacio simple después de cada punto y seguido. El espaciado entre líneas debe ser 1.5 y se deja doble espacio entre los párrafos. Usar justificado a ambos lados y no colocar tabulaciones al inicio de cada párrafo. Los subtítulos tampoco se deben subrayar o colocar en negrilla. Evitar viñetas, encabezados o notas de pie. Se puede enumerar las páginas.

Medidas: Usar en todas las medidas el sistema métrico decimal y el Sistema Internacional de Unidades. Para los decimales usar punto y no coma, ej: 25.4 y no 25,4. Separar con un espacio las cifras en cada orden de 3 dígitos, ej: 123 000 y no 123000. Los promedios deben acompañarse por desviación estándar (SD) y se debe usar el valor p en forma exacta.

Tablas, figuras y gráficos: Con título centrado, explicativo y conciso en la porción superior. Usar Times New Roman tamaño 10 para los encabezados de filas o columnas (en negrilla) y tamaño 8 para el contenido. El formato de la tabla debe ser sencillo. Indicar la numeración consecutiva respectiva en números arábigos. Colocar cualquier nota explicativa o las abreviaturas como nota inferior a la figura.

Los gráficos deben tener numeración consecutiva, con formato sencillo, deben ser autoexplicativos, con un título en el mismo formato que las tablas, los encabezados de los ejes deben ser claros y tener unidades de medida definido en paréntesis. Al pie del gráfico puede colocarse alguna explicación breve o nota sobre abreviaturas, sólo si es necesario.

Las figuras también se numeran en forma consecutiva, con un título de presentación con el mismo formato que las tablas o los gráficos. Deben comprenderse sin necesidad de recurrir al texto. Las fotografías e imágenes deben tener un mínimo de resolución de 300 dpi y un ancho mínimo de 107 mm.

Composición del Artículo

Artículos de Investigación: Tener más de 3000 palabras y al menos 30 referencias.

Título: Conciso pero explicativo. Usar mayúsculas solamente de acuerdo con las normas de la Real Academia de la Lengua, si está escrito en español. Traducir el título al inglés y colocarlo debajo del título original. No debe incluir abreviaturas. Si hay intervención en animales debe indicarse el nombre científico de la especie utilizada.

Autores: Indicar primer nombre y apellidos de cada autor separados por una coma. Señalar el grado académico preferido (sólo uno). El orden de aparición de los autores se determina de acuerdo con el aporte de cada uno en la investigación, siendo el primero el que realizó la mayor parte del trabajo y así sucesivamente. Colocar un índice supernumerario al final del nombre de cada autor, y declarar la filiación institucional de cada uno debajo de la lista de autores, de acuerdo con la numeración.

Indicar el autor al que se le puede contactar como correspondencia: nombre, institución y forma como autoriza el contacto (apdo. postal, e-mail, teléfono o fax).

Resumen: Incluir un resumen en español y en inglés. Cada resumen no debe superar 250 palabras y debe estructurarse en 5 párrafos cortos que incluyan: Antecedentes, Metodología, Resultados, Conclusiones y Financiamiento. No usar abreviaturas.

Palabras clave: Usar de 3 a 5 palabras. Definir las palabras clave de acuerdo con el tesoro MeSH (<http://www.nlm.nih.gov/bsd/disted/video/>). Traducir el concepto equivalente en español.

Contenido general: Si se utilizan abreviaturas deben definirse con el término completo en la primera vez que aparecen en el texto y colocar la abreviatura entre paréntesis.

Sólo utilizar medidas del Sistema Internacional de Unidades, evitar el sistema anglosajón.

Utilizar el nombre genérico de medicamentos o equipos, no el nombre comercial o de marca. Revisar que las presentaciones, posologías, frecuencias y rutas de administración sean claramente indicadas.

En la Introducción plantear la situación actual del tema, la importancia de la investigación presentada y el objetivo de ésta.

En la Metodología se debe describir detalladamente el diseño del estudio y cómo se realizó el trabajo de investigación, de manera que pueda ser reproducible por otros investigadores. Se usan flujogramas en reclutamiento de pacientes, se describen instrumentos de recolección de datos, criterios de inclusión y exclusión, laboratorios y procedimientos realizados. Se describe el protocolo de investigación aprobado por comités de bioética, la forma de recolección de información y el método estadístico usado en el análisis de los datos recolectados.

En los Resultados se presentan de forma lógica los hallazgos del estudio, sin repetir datos presentados en forma de texto, cuadros, paneles o gráficos, ni se comentan dichos resultados.

En la Discusión de Resultados se discute el aporte nuevo del estudio con respecto a la situación previa a su realización. Es importante comparar y contrastar los hallazgos (sin repetir información descrita previamente) con información bibliográfica existente. Sólo se pueden declarar conclusiones de acuerdo con los datos obtenidos y que tengan lógica con el objetivo propuesto en el estudio. Se señalan además fuentes de error, limitaciones, repercusiones de la investigación y terrenos para futuros estudios.

Se puede rendir agradecimiento a colaboradores del estudio o de la revisión bibliográfica, así como a quienes dan apoyo económico (con previo consentimiento de ellos). También es recomendable en esta sección declarar los conflictos de interés, o si no los hay.

Referencias

Utilizar el estilo Vancouver, ampliamente aplicado en publicaciones médicas. Se mencionan las referencias de acuerdo con su orden de aparición en el texto, como un superíndice con orden secuencial y colocado después de los signos de puntuación. Ejemplo:

.... como es definida por la Organización Mundial de la Salud (OMS).⁸

Si hay dos referencias al respecto de un párrafo, se separan por una coma. Tres o más referencias se separan por un guión.

.... es lo recomendable de acuerdo con las guías de práctica clínica actual.^{20,21}

.... lo anterior ha sido desarrollado ya previamente en estudios y revisiones ampliamente conocidas.¹²⁻¹⁷

Las referencias en tablas, figuras o paneles también se mencionan en forma secuencial de acuerdo con la aparición del ítem en el texto.

En la bibliografía el número de la referencia se separa por un punto y espacio de tabulación para iniciar con el nombre de los autores.

Los nombres de los autores se indican con el formato:

Apellido1(-Apellido2) Inicial, siguiente autor

Smith J, Clarke M

Pérez-Sánchez M, Vargas-Fernández J

Se mencionan hasta tres autores. Si hay cuatro o más autores se indican los tres primeros seguido por “et al”.

Para referencias de revistas, después de los autores se coloca el título completo del artículo incluyendo subpartes. Luego el nombre de la revista de acuerdo con su abreviatura aprobada en Index Medicus y en letra itálica, se deja un espacio y se coloca el año de la publicación. Inmediatamente después se coloca punto y coma, espacio, volumen en negrilla(número):, espacio y páginas separadas por un guión. Ejemplo:

• Dolenc VV, Skrap M, Sustersic J et al. A transcavernous-transellar approach to the basilar tip aneurysms. *Br J Neurosurg* 1987; 1: 251-259.

Para citar un libro se indica además el editorial, la ciudad de publicación y el año de la edición. Para un capítulo o sección de un libro se debe indicar los autores, el título de la sección, el libro, y el número de páginas.

Se puede citar material en línea, indicando el URL y la fecha en que se acceso esa dirección. Asimismo, se puede citar un artículo de una revista en línea si se coloca el DOI (direct

object identifier) u otro identificador de la cita.

• Artículos de Revisión: Los artículos de revisión deben ser de dos tipos: una actualización en un campo específico y delimitado de las neurociencias, o una revisión general del estado del arte de un tema principal en una de las disciplinas de las neurociencias.

Debe declararse la fuente de recolección de información y bibliografía bajo el subtítulo “Estrategia de Búsqueda y Criterios de Selección”, señalando las bases de datos usadas, las palabras clave seleccionadas, la forma de seleccionar los artículos, los idiomas elegidos y el período determinado.

Deben tener una extensión promedio de 3000 a 5000 palabras, con un máximo de 100 referencias (escogidas por relevancia en el tema revisado y facilidad de acceso al artículo citado).

Los artículos de revisión deben tener un resumen de un solo párrafo, que no supere las 200 palabras. Debe tener su traducción al inglés inmediatamente después.

Se recomienda además incluir en un artículo de revisión unas 5 imágenes ilustrativas (tablas, esquemas, fotos, paneles, gráficos o diagramas) que ayuden al lector a comprender mejor su contenido.

• Comentarios: Los comentarios enviados a Neuroeje pueden discutir artículos de esta revista o publicadas en otro medio. La mayoría de estos serán solicitados a expertos en cada campo, sin embargo los comentarios espontáneos son más que bienvenidos, aunque son susceptibles de revisiones de forma y estilo. Deben ser concisos y no superar las 600 palabras.

• Editoriales: Los editoriales propios son la voz de la ACCN y la revista y se firman “Neuroeje”. Los editoriales provenientes de individuos externos al CE de Neuroeje deben invitar a la discusión sobre temas relativos a las neurociencias, su impacto en el área de la investigación, de la clínica o su efecto en la realidad nacional. Deben ofrecer un punto de vista original y analítico de la situación o el tema específico. Pueden recibir revisión de forma y estilo. Las opiniones e ideas expresadas en los editoriales externos no necesariamente corresponderán a las de Neuroeje y así se explicará en una nota al pie. Estos editoriales se firman por su autor y no deben superar las 600 palabras.

• Cartas al Editor, reportes breves, biografías o culturales: Deben ser informaciones o correspondencia breves que no superen las 500 palabras, idealmente originadas como reacción a algún artículo o temática publicada en Neuroeje o con el quehacer cotidiano de las neurociencias.

• Reportes de caso clínico y neuroimágenes: Los reportes clínicos y las neuroimágenes deben ilustrar casos de alta relevancia académica y científica, sea por sus hallazgos clínicos o paraclínicos excepcionales o típicos, por ser patognomónicos en su presentación, por ser diagnósticos o demostrar respuesta terapéutica, y por facilitar el aprendizaje y el enriquecimiento clínico, fisiopatológico y terapéutico en el área de las neurociencias. Se recomienda no superar las cinco páginas ni más de cinco cuadros de imágenes, cuya calidad, definición y tamaño debe ajustarse a la recomendación previamente señalada en “Formatos”.

Neuroeje

Editorial / Fotografía
Randall Pérez

Diseñador Gráfico / Diagramación
Esteban Calderón Rojas

Revisora filológica
Licenciada Liza Pacheco

Coordinador de Edición Digital
Dr. Hernán Fernández

Volumen 28 (1) Enero - Junio, 2015 • San José, Costa Rica
Revista de la Asociación Costarricense de Ciencias Neurológicas A.C.C.N.
Sin costo para asociados
Publicación Semestral
500 ejemplares

Jefatura de Neurociencias Hospital Dr. Calderón Guardia
neuroeje.journal@gmail.com
asoneurocienciascr@gmail.com

Imprenta Faroga S.A.
Teléfono: (506) 2254-1500
ventas@faroga.com
Dirección: Hatillo Centro, de Clínica Solón Núñez,
50 Sur, 300 Este, 25 Norte y 50 Este.
San José, Costa Rica

Indexada al directorio Latindex

Se prohíbe la reproducción parcial o total de esta revista,
solo para fines educativos.

Indice

Editorial..... 6

Reporte de caso

Glioblastoma multiforme: metástasis extraneural en tejido subcutáneo periauricular 7
Emmanuelle Vargas Valenciano, Katherine Escoc Bastos, Fernando Alvarado Calderón

Estudios Clínicos

Propuesta de intervención fisioterapéutica en el hogar para pacientes con la enfermedad de Huntington..... 12
José David Suárez Rojas, Melissa Vásquez Cerdas, Berta Álvarez Montoya, Miguel Barboza Elizondo

Revisión Clínica

Beneficios de la terapia física en la enfermedad de Huntington 24
José David Suárez Rojas, Melissa Vásquez Cerdas

Debilidad muscular: lo que todo médico en emergencias debe saber 37
Javier Chavarría Campos, Alejandro Moya Álvarez, Adriana Yock Corrales

Uso de polvo de vancomicina local para profilaxis de infección en la instrumentación espinal..... 49
Lorna San Lee-Ruiz, Juan I Padilla-Cuadra

Información para Autores 56