



CIENCIAS BIOMÉDICAS

Artículo de revisión

Métodos para la evaluación de la marcha y postura en pacientes con ataxias hereditarias

Yasmany González Garcés ^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-3978-1046>

Roberto Rodríguez Labrada ² <https://orcid.org/0000-0003-3193-7683>

Reidenis Torres Vega ³ <https://orcid.org/0000-0002-8746-3299>

Luis Velázquez Pérez ^{4*} <https://orcid.org/0000-0003-1628-2703>

¹Centro para la Investigación y Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias (CIRAH). Holguín, Cuba

²Centro de Neurociencias de Cuba. La Habana, Cuba

³Centro para la Investigación y Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias (CIRAH). Holguín, Cuba

⁴Academia de Ciencias de Cuba. La Habana, Cuba

Autor para la correspondencia: yasmagarces@gmail.com; velazq63@gmail.com

RESUMEN

El análisis de la marcha y la postura es útil para el estudio de las ataxias hereditarias. El examen clínico no ofrece información objetiva de alteraciones de sus parámetros. Los métodos instrumentales proporcionan medidas cuantitativas para describir los trastornos de la marcha y la postura. Los principales métodos instrumentales utilizados fueron los videográficos de captura de movimiento, el sistema de pasarela sensible a presión GaitRite y el sistema de sensores inerciales APDM Mobility Lab. Entre las alteraciones más reportadas en pacientes con ataxia han destacado: la disminución de la cadencia, la longitud del paso, la velocidad de marcha, el aumento del doble soporte de extremidades inferiores, la longitud y aceleración del balanceo postural. El método más ventajoso ha sido el sistema de sensores inerciales. Las alteraciones detectadas con métodos instrumentales aportan información valiosa en la detección temprana de las ataxias, su progresión y para medir la respuesta a intervenciones terapéuticas.

Methods for the evaluation of the gait and posture in patients with hereditary ataxias

ABSTRACT

The analysis of the gait and posture is useful for the study of hereditary ataxias. The clinical test does not offer objective information of alterations of its parameters. Instrumental methods provide quantitative measures to describe progress disorders and posture. The main instrumental methods used are the movement capture videographic, the pressure sensitive gateway system GaitRite and the inertial sensor system APDM Mobility Lab. The most reported alterations in patients with ataxia are decreased cadence; stride length, gait speed,

Palabras clave

Ataxias hereditarias; APDM Mobility Lab; GaitRite; marcha; métodos videográficos; postura; SARA; sensores inerciales.

Keywords

hereditary ataxias; APDM Mobility Lab; GaitRite; gait; videographic methods; posture; SARA; inertial sensors.



increase in double support of lower limb, length and acceleration of postural sway. The most advantageous method is the system of inertial sensors. The alterations detected with instrumental methods provide valuable information in the early detection of ataxias, their progression and to measure the response to therapeutic interventions.

INTRODUCCIÓN

El incremento creciente de la población adulta mayor en América Latina y el Caribe y con ello de un grupo de afecciones degenerativas del sistema nervioso, supone nuevos retos para el desarrollo tecnológico, en función de permitir la definición de estrategias para mejorar la calidad de vida de esa población en general.

La evaluación de parámetros relacionados con la marcha y la postura ha adquirido gran importancia para la predicción de caídas y ha permitido una mejor comprensión del envejecimiento y de un grupo de enfermedades degenerativas asociadas a este fenómeno como la enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Parkinson, corea de Huntington, accidentes cerebrovasculares y ataxias hereditarias. Por su parte, estas enfermedades en los últimos años han aumentado sus tasas de incidencia y prevalencia a nivel mundial y cuya tendencia continúa en aumento.

La marcha y la postura son componentes esenciales de la calidad de vida de los seres humanos. Estas condiciones permiten realizar las actividades cotidianas con eficiencia e independencia. La marcha constituye el paso bípedo que permite el desplazamiento de un lugar a otro con bajo esfuerzo y mínimo gasto energético,⁽¹⁾ y la postura se define como la posición habitual del cuerpo sin tensión muscular adicional.⁽²⁾

El análisis de la marcha y la postura ha llamado la atención de investigadores, ya que las alteraciones en sus parámetros se asocian con factores antropométricos, cambios fisiológicos por envejecimiento, o daños causados por enfermedades neurodegenerativas y afectaciones del sistema nervioso que cursan con trastornos de la marcha.^(1,3)

Para su evaluación pueden utilizarse métodos cualitativos como la evaluación clínica, o métodos instrumentales que obtienen datos cuantitativos. Estos últimos son más objetivos, permiten una valoración más completa y evitan datos subjetivos y errores observacionales. Los métodos instrumentales permiten el estudio de la progresión de alteraciones de la marcha y postura a través del tiempo en los pacientes y son más confiables para la investigación científica.

Las alteraciones en la marcha y la postura están presentes en las ataxias hereditarias. Estas se originan por disfunción del cerebelo y sus vías aferentes y eferentes, así como alteraciones en la médula espinal, los nervios periféricos o una

combinación de estas condiciones.⁽⁴⁾ Las ataxias hereditarias se clasifican según el patrón de herencia en: autosómicas dominantes, recesivas, ligadas al cromosoma X y de herencia mitocondrial.

Entre las ataxias autosómicas recesivas más conocidas han destacado: la ataxia de Friedreich y la ataxia telangiectasia. Las ataxias autosómicas dominantes se conocen como ataxias espinocerebelosas (SCA, del inglés *spinocerebellar ataxia*) y existen 48 formas moleculares de SCA actualmente.⁽⁵⁾ Cuba ha presentado la mayor concentración mundial de estas afecciones como consecuencia de un efecto fundacional, para lo cual dispone de un centro de referencia mundial y la red cubana para el estudio de las ataxias, así como cuenta con la dirección de la Red Panamericana de las Ataxias Hereditarias, lo que le ha permitido el desarrollo de investigaciones con alto aporte para la comunidad científica mundial.

La evaluación clínica de las ataxias solo aporta datos semicuantitativos y depende de la apreciación del investigador que las aplica. Esto impide una evaluación objetiva de la progresión de la enfermedad y de los efectos de algún tratamiento. La evaluación instrumental de la marcha y la postura proporciona medidas cuantitativas para describir los diferentes trastornos.⁽⁶⁻⁷⁾ Los métodos más utilizados reportados en la literatura han sido los métodos videográficos de captura del movimiento,⁽⁸⁻⁹⁾ el registro de patrones de pasos en pasarelas sensibles a presión⁽¹⁰⁾ y los sistemas de sensores inerciales colocados en el cuerpo.⁽⁶⁾ La evaluación videográfica y la pasarela capturan datos espaciotemporales directamente, mientras que su corta distancia de registro y su uso confinado al laboratorio han constituido inconvenientes importantes, además, proporcionan poca información del movimiento de los miembros superiores. Los sistemas de sensores inerciales han podido ser utilizados en diferentes entornos con tiempos de grabación más largos, permitiendo evaluar ensayos clínicos de gran escala, además, han resultado ser más económicos.⁽¹¹⁾

A partir de estos elementos, se propuso como objetivo, actualizar aspectos sobre los principales métodos utilizados para la evaluación de la marcha y la postura en las ataxias hereditarias y las principales alteraciones detectadas por estos métodos en los pacientes.

DESARROLLO

Métodos

Se realizó una revisión bibliográfica de artículos publicados en las principales bases de datos bibliográficas (Web of Sciences, SCOPUS, SciELO, Google Académico, PubMed). Se revisaron un total de 50 artículos comprendidos en los últimos 20 años, relacionados con los métodos para la evaluación de la marcha y la postura en pacientes con ataxias hereditarias. Para la búsqueda se utilizaron los siguientes criterios: ataxias hereditarias, alteraciones en la marcha, alteraciones en la postura, evaluación cualitativa y cuantitativa de la marcha y la postura; en inglés y en español. Se tuvo en cuenta para la selección la calidad metodológica y validez de los estudios. Se excluyeron aquellos que no se encontraban entre los últimos 20 años.

Evaluación clínica de la marcha y postura en los pacientes con ataxias hereditarias

La evaluación clínica comprende la aplicación de diversas escalas. Las más usadas son la Escala para la Estimación y la Evaluación de la Ataxia, la Escala Cooperativa Internacional de Calificación de Ataxia, la escala de Índice Funcional de las SCA, la Escala Breve de Calificación de Ataxia (SARA, ICARS, SCAFI, BARS, por sus siglas en inglés), entre otras. De forma general evalúan el estado funcional del cerebelo, reflejando las manifestaciones motoras.

Este método ha logrado aceptación internacional por médicos e investigadores, ha permitido evaluar la severidad del síndrome cerebeloso y su progresión, incluso evaluó el efecto de ensayos clínicos y la neurorrehabilitación.^(12,13) Empero, ha presentado desventajas, pues depende de la valoración del investigador, siendo así subjetiva. Además, ha presentado baja sensibilidad, pues existen sujetos asintomáticos portadores de la mutación causante de la ataxia, que presentan la puntuación mínima y esto no implica que estén sanos. Por otra parte, las escalas no evalúan los patrones del movimiento y tienen baja sensibilidad al cambio en la progresión de la enfermedad.⁽¹⁴⁾ Por tanto, son ineficientes para caracterizar las alteraciones tempranas de la marcha y postura en estadio prodrómico. Atendiendo a estas dificultades, se consideró que los métodos instrumentales aportan mayor información para estudiar la marcha y la postura.

Evaluación instrumental de la marcha y postura

Existen numerosos métodos instrumentales para la evaluación de la marcha y la postura,⁽¹⁾ las cuales se evalúan mediante parámetros temporales, espaciales y espaciotemporales (tabla 1). A continuación, se realizará una descripción de

los principales métodos para cuantificar los trastornos de la marcha y la postura, así como las principales alteraciones que detecta su evaluación.

Métodos videográficos

Estos métodos utilizan sistemas ópticos para la captura y seguimiento de marcadores reflexivos de luz o de emisión infrarroja, los cuales se colocan en el cuerpo. Con el movimiento de los segmentos anatómicos se mueven los marcadores. Por medio de cámaras de video y herramientas informáticas, el posicionamiento instantáneo de los marcadores en el espacio tridimensional (3D) se registra y representa a escala en una computadora.⁽¹⁰⁾

Los sistemas de captura de movimiento 3D son muy utilizados, pero costosos, por lo que no están disponibles en muchos entornos clínicos. Las alternativas incluyen cámaras de video bidimensionales con software de análisis, electrogoniómetros, esterillas sensibles a presión o acelerómetros para evaluar la sincronización y la alineación de la marcha. Entre algunas de las limitaciones que presentan estos sistemas, han destacado que son menos precisos, pueden no capturar el movimiento de todo el cuerpo y el procesamiento de datos es laborioso. Algunos estudios han reportado errores de hardware para las mediciones.⁽⁸⁾ A pesar de las desventajas, estas herramientas permiten la evaluación no invasiva, cuantitativa y objetiva de las deficiencias motoras. De estas tecnologías el sistema Kinect es ampliamente utilizado.

Los métodos videográficos han caracterizado las enfermedades neurodegenerativas y afectaciones del sistema nervioso que cursan con trastornos del movimiento. Un estudio realizado en pacientes con enfermedad de Parkinson reportó una variabilidad del tiempo de marcha y doble soporte significativamente mayor que en controles. Estas alteraciones constituyeron un buen indicador de disfunción de los ganglios basales y un buen predictor de caídas.⁽¹⁵⁾ En enfermos con esclerosis múltiple se detectó un mayor balanceo lateral lumbar y disminución significativa de la velocidad de marcha.⁽¹⁶⁾

Un estudio describió las alteraciones de la marcha de 8 pacientes con ataxias cerebelosas, los cuales exhibían durante la marcha normal un equilibrio alterado, un aumento del ancho del paso y reducción de la velocidad. Además, se reportó un aumento del tiempo de doble soporte, lo que se interpretó como un aumento de la inestabilidad, concluyendo que en los enfermos se reprodujo un aumento de base de sustentación e hipermetría en los movimientos de las piernas.⁽¹⁷⁾ Otro estudio en pacientes con SCA2 reportó disminución significativa en el rango angular en el movimiento de la cadera, el tobillo y la rodilla en mujeres enfermas, mientras que en los hombres no encontró diferencias significativas entre enfermos y con-

troles. La alteración morfológica de los rangos articulares en las mujeres enfermas estuvo relacionada al aumento significativo del tiempo de apoyo de las extremidades y el tiempo del doble soporte. En pacientes de ambos sexos se reportó disminución significativa de la velocidad de marcha y la cadencia. La longitud y el ancho del paso y la elevación máxima del pie durante la marcha mostraron desincronización temporal. Estas variables han sido buenos descriptores de las

afectaciones de la marcha, cuando se estudiaron los valores medios y los intervalos confidenciales de 3 protocolos de movimientos en pacientes con SCA2. ⁽⁹⁾

Otro estudio en pacientes con ataxias reportó un aumento significativo del coeficiente de variación de longitud de zancada y del ritmo de marcha. Los enfermos exhibieron correlaciones positivas entre el coeficiente de variación de longitud de zancada y los puntajes de la escala SARA. Los autores plan-

Tabla 1. Parámetros más empleados para evaluar la marcha y la postura

MARCHA		
Clasificación	Parámetros	Definición
Temporales	Balaneo del pie	Porcentaje del ciclo de la marcha en el que los pies no están en el suelo
	Apoyo de un pie	Porcentaje del ciclo de la marcha en el que un pie está en el suelo
	Doble soporte	Porcentaje del ciclo de la marcha en el que ambos pies están en el suelo
	Cadencia	Número de pasos por minuto
Espaciales	Longitud del paso	Distancia hacia adelante recorrida por el pie durante un ciclo de marcha
	Elevación del pie	Distancia que hay entre el suelo y el pie al levantarlo
	Ángulo de despegue del pie	El ángulo del pie cuando sale del piso después de empujarlo
	Ángulo del paso	Ángulo que forma pie durante el apoyo con la recta de trayectoria
Espaciotemporales	Velocidad de la marcha	Velocidad de avance del sujeto, medida como la distancia de avance recorrida durante el ciclo de marcha dividida por la duración del ciclo de marcha
	Velocidad media	Producto de la longitud del paso por la cadencia

POSTURA		
Clasificación	Parámetros	Definición
Temporales	Frecuencia del balanceo centroidal	Frecuencia de balanceo medida desde el centroide del cuerpo en la dirección mediolateral o anteroposterior
Espaciales	Longitud del recorrido del balanceo	Longitud total del recorrido del balanceo en los planos transversal, coronal o sagital
	Área de balanceo	Área de una elipse que cubre el 95 % del ángulo de balanceo en los planos coronal y sagital
Espaciotemporales	Sacudidas u oscilaciones	Severidad del balanceo, medida por el tiempo y trayectoria de balanceo en la dirección medio-lateral o anteroposterior
	Velocidad media del balanceo	La velocidad media de la trayectoria de balanceo en la dirección medio-lateral o anteroposterior

tearon la posibilidad de utilizar estos hallazgos como valores de referencia y el dispositivo para evaluar futuros ensayos clínicos. ⁽¹⁵⁾ También se reportó inestabilidad significativa del tronco, con oscilaciones de columna y cabeza, cuantificando un aumento de distancia entre las rodillas como compensaciones de la inestabilidad. Se planteó la capacidad de este dispositivo de cuantificar parámetros que definen la marcha inestable, desde el balanceo hasta la compensación. ⁽¹⁸⁾

Los métodos videográficos han estudiado la progresión de las ataxias cerebelosas, y han reportado disminución de la longitud del paso y el rango de movimiento de la articulación de la cadera, la rodilla y el tobillo, así como el aumento del rango de movimiento de la rotación del tronco y la variabilidad de la zancada en un período de 4 años. ⁽¹⁹⁾ En este estudio la velocidad y la variabilidad de la marcha no cambiaron significativamente en 2 años, por lo que los mecanismos compensatorios fueron efectivos solo por un período de tiempo limitado donde el aumento en la rotación del tronco representó un mecanismo compensatorio destinado a mantener una velocidad de marcha adecuada. También estos métodos caracterizaron alteraciones en la etapa asintomática de SCA1, 2, 3 y 6, detectando dificultades sutiles en la marcha en tándem. En esta tarea motora compleja se reportó mayor variabilidad espaciotemporal y mayor balanceo corporal, los cuales se correlacionaron con el tiempo estimado del inicio de la enfermedad, lo que indicó un aumento de las afectaciones motoras a una mayor proximidad al debut de las SCA. ⁽²⁰⁾

Sistema de pasarelas sensibles a presión: GaitRite

En estos sistemas se colocan sensores a lo largo de las pasarelas. La marcha se mide mediante sensores de presión y transductores de movimiento cuando el sujeto camina sobre ellos. ⁽²¹⁾ El sistema GaitRite es una pasarela que tiene sensores de presión integrados a lo largo de su longitud. La pasarela está conectada a una computadora que calcula los parámetros espaciotemporales de la marcha. La ventaja de GaitRite es que los sujetos no llevan aditamentos en su cuerpo y los datos pueden obtenerse rápida y fácilmente en cada paso. Las variables que cuantifica incluyen la velocidad de marcha, cadencia, longitud del paso, duración del soporte de una o dos extremidades y ancho de zancada para pasos individuales y secuencias de pasos. ⁽¹⁰⁾

Este sistema se ha utilizado para analizar enfermedades que cursan con trastornos de la marcha, como accidentes cerebrovasculares y disfunción vestibular. ⁽²²⁾ También ha estudiado la enfermedad de Parkinson ^(23,24) y la esclerosis múltiple. ⁽²⁵⁾ Sin embargo, GaitRite carece de dispositivos para evaluar los movimientos del tronco y extremidades superiores, siendo insensible a la identificación de biomarcadores relacionados con la coordinación y equilibrio de esta porción

del cuerpo. Además, no es práctico para ensayos clínicos grandes y multicéntricos por su alto costo y uso confinado al laboratorio. ⁽²⁶⁾

En pacientes con ataxia de Friedrich este sistema reportó: velocidad disminuida, base de apoyo ampliada y mayor tiempo de zancada. Estas alteraciones corresponden a mecanismos compensatorios para disminuir la pérdida de equilibrio y evitar caídas. La alta variabilidad de los patrones de marcha puede explicarse por la compleja interacción entre los déficits cerebelosos en el control del equilibrio, el deterioro de la propiocepción y la coordinación multiarticular. La disminución de la velocidad de marcha en los pacientes predice un desequilibrio y se debe a mecanismos compensatorios para contrarrestar la deficiencia del control cerebeloso de la locomoción. En este estudio más del 80% de las variables evaluadas mostraron una reproducibilidad muy alta, catalogando a GaitRite como factible y confiable. ⁽²²⁾ Otro estudio similar reportó un aumento del tiempo de doble soporte de las extremidades inferiores durante 24 meses. Estos resultados pueden ser medidas objetivas importantes para identificar la progresión de las ataxias. ⁽²⁷⁾

Estas alteraciones se correlacionaron con la edad de inicio de la enfermedad y la magnitud del daño genético, expresado como el número de repeticiones del triplete guanina-adenina-adenina (GAA) en el gen *FXN*. El número de repeticiones GAA se correlacionó directamente con el tiempo y el porcentaje de doble soporte en el ciclo de marcha, así como con la velocidad. Esto sugirió que las personas con mayor severidad de la enfermedad han tenido un patrón compensatorio deteriorado, en comparación con aquellos con expansiones cortas. Los parámetros velocidad reducida, aumento del ancho de la postura y aumento del porcentaje de doble soporte de las extremidades reflejaron estrategias para mantener el equilibrio. ⁽²⁸⁾

Un estudio realizado con pacientes con ataxias idiopáticas: SCA1, 2 y 6, reveló mayor variabilidad de la marcha en el plano sagital. El aumento de la variabilidad en la locomoción reflejó la disfunción de la integración sensorial del cerebelo. ⁽²⁹⁾ Otro estudio realizado en SCA6 reveló alteraciones similares, sin embargo, la utilización de sensores inerciales evidenció la asimetría de la marcha, información que no aportó GaitRite. ⁽³⁰⁾ Además, un estudio en pacientes con SCA14 planteó dificultades para estudiarlos estadios avanzados mediante GaitRite. No obstante, este sistema ha discriminado con buena consistencia a pacientes de controles. ⁽³¹⁾

Sistema de sensores inerciales portátiles: APDM Mobility Lab

Los sensores inerciales ubicados en el cuerpo han proporcionado medidas objetivas de marcha y postura. ⁽³²⁻³⁵⁾ Estos

sistemas son efectivos para el estudio de los trastornos del movimiento en estadio preclínico, ⁽²⁶⁾ evaluar la progresión, ⁽³⁶⁾ predecir el riesgo de caídas ^(7,37) y medir la efectividad de intervenciones terapéuticas. ⁽³⁸⁾

Al utilizar sistemas de sensores con acelerómetros triaxiales en pacientes con ataxias se reportaron alteraciones en el equilibrio, tales como: aumento en la velocidad de la oscilación del tronco en las direcciones antero-posterior, medio-lateral y vertical. Las oscilaciones se manifestaban más cuando los pacientes cerraban los ojos. ⁽³⁹⁾ La velocidad y la longitud del paso fueron significativamente diferentes entre pacientes y controles, pero estos parámetros varían por diferentes factores además de la ataxia, como la edad, el sexo y la altura del sujeto. También se reportaron diferencias significativas en la regularidad del paso y en el grado de balanceo del cuerpo. ⁽⁴⁰⁾ Estos sistemas cuentan con una buena sensibilidad, pues puede discriminar pacientes de controles. ⁽⁴¹⁾

Uno de estos sistemas más utilizados ha sido APDM Mobility Lab. Esta es una herramienta portátil de fácil manejo, elevada sensibilidad y especificidad y es económica. Utiliza sensores portátiles y sincronizados para monitorear específicamente la calidad de la marcha y la postura, utilizando una amplia gama de medidas. Permite una evaluación simplificada al facilitar la recopilación, el almacenamiento, el análisis y la interpretación de datos. El sistema utiliza 6 sensores que incluyen acelerómetros, giroscopios de 3 ejes y un magnetómetro; un punto de acceso para la transmisión inalámbrica de datos y la sincronización de los sensores; un software para guiar al usuario y a los sujetos a través de los protocolos de prueba y para el análisis de los datos grabados. ⁽⁴²⁾

APDM Mobility Lab es una herramienta válida y confiable para evaluar la marcha y postura en enfermedades neurodegenerativas. ^(32-34, 38) Con su empleo se identificaron desórdenes objetivos en la enfermedad de Parkinson, tales como: mayor variabilidad y velocidad en el balanceo postural, disminución en los ajustes posturales anticipatorios, longitud del paso y velocidad de la marcha. ^(32,43-44) Este sistema puede evaluar el efecto de fármacos sobre las alteraciones en la marcha y postura. Un estudio ha afirmado que la levodopa a pesar de mejorar el rango de movimiento del brazo, la longitud de la zancada y la reducción del tiempo de giro, por otra parte, empeoró el balanceo postural en la postura natural ya que aumentó la velocidad y la variabilidad del balanceo, dando una medida de desequilibrio. ⁽³⁸⁾ Un estudio piloto determinó que existe una correlación inversa entre la velocidad de procesamiento de la información con la duración y número de pasos durante el giro. La validez de estos resultados se reforzó por la elevada confiabilidad de APDM Mobility Lab. ⁽³³⁾

Mediante este sistema se ha caracterizado la marcha y la postura en la esclerosis múltiple. Existen patrones de balanceo pélvico más asimétricos en comparación con controles, con una oscilación pélvica medio-lateral significativamente mayor, contribuyendo así a un mayor riesgo de caídas. Este enfoque ayuda a comprender las compensaciones causadas por la debilidad de los miembros inferiores, la rigidez del tobillo y la rodilla durante la marcha. ⁽⁴⁵⁾ Además existe un aumento de la amplitud y la aceleración en el balanceo postural con los ojos cerrados, aumento del rango del movimiento lateral del tronco durante la marcha y tiempo de giro prolongado, sugiriendo deterioro del equilibrio y la propiocepción. ⁽⁴⁶⁾ Un estudio reportó inestabilidad postural en 29 pacientes, reflejado en el aumento de la longitud de las oscilaciones en los planos antero-posterior y medio lateral. Estas mediciones se correlacionaron con la difusividad radial de los pedúnculos superiores e inferiores del cerebelo, reflejando la relación que existe entre la integridad de la materia blanca del cerebelo con el control postural. ⁽⁴⁷⁾

En pacientes con ataxia asociado al cromosoma X frágil, se reportó una disminución significativa de la velocidad de la marcha, la cadencia, y la longitud del paso en enfermos con respecto a portadores asintomáticos. La duración y el número de pasos durante el giro fueron significativamente mayores en enfermos. Además, existió una importante asociación entre el enlentecimiento de la marcha y menor velocidad de procesamiento de la información, así como menor atención y memoria de trabajo con afectaciones en el giro. Estos hallazgos se han asociado a la degeneración de los pedúnculos cerebelosos medios, los cuales transmiten información cognitiva y motora desde el lóbulo frontal al cerebelo, así como a la atrofia cortical frontal y cerebelosa. Estos resultados han sido esenciales para el diseño de estrategias de intervención destinadas a mejorar la cognición y la marcha en estos pacientes. ⁽³⁵⁾

Aunque APDM Mobility Lab se ha empleado poco en el estudio de las SCA, en los últimos años se ha visto una tendencia al uso de esta tecnología para un mejor estudio de la enfermedad. Uno de estos estudios caracterizó la marcha en pacientes con SCA14, donde existió un aumento significativo de ciclos de marcha y variabilidad de los pasos, así como una menor longitud y velocidad del paso en los enfermos. ⁽³¹⁾ Otro estudio en 43 pacientes con distintos tipos de SCA evaluó la marcha durante una caminata restringida en el laboratorio, una caminata libre supervisada y durante la realización de las actividades de la vida diaria. Los parámetros de la variabilidad espaciotemporal, como la variabilidad de la longitud y del tiempo de zancada, así como la variabilidad lateral en el paso durante la marcha restringi-

da han servido como herramientas fiables y válidas para la cuantificación de la marcha en las SCA, siendo medidas con mucha más sensibilidad al cambio durante la progresión de las SCA. Esta variabilidad fue mayor durante la caminata libre supervisada y la realización de las actividades de la vida diaria, permitieron distinguir a pacientes de controles y correlacionó con la severidad de la ataxia. Estas variables constituyen biomarcadores importantes para la evaluación de intervenciones terapéuticas para las SCA. ⁽⁴⁸⁾

Este sistema detectó afectaciones tempranas en la marcha y la postura en el estadio prodrómico de las SCA, así lo demostró un estudio realizado en 30 sujetos asintomáticos portadores de la mutación SCA2 en Cuba. Existió aumento de la variabilidad en el período de balanceo, el ángulo de despegue del pie y el ángulo de contacto del pie con el piso, como resultado de una baja ritmicidad de movimiento. También hubo aumento de los rangos de movimiento en las direcciones coronal y transversal en la zona lumbar, así como del rango de movimiento en la dirección sagital en la zona del tronco, resultado de movimientos hiperométricos de segmentos corporales axiales. La inestabilidad postural temprana fue evidente en las posturas de pies juntos y en tándem, con aumento de la velocidad y la longitud de las oscilaciones. ⁽⁴⁹⁾

Un estudio reciente reportó el ángulo de despegue del pie como un importante biomarcador en las marchas de distintos tipos de SCA2, tanto en pacientes enfermos como en sujetos presintomáticos. ⁽⁵⁰⁾ También se refirió a dificultades en el giro durante las actividades de la vida diaria en sujetos asintomáticos, mostrando diferencias significativas con los controles. ⁽⁵¹⁾ Todo esto demostró la existencia de alteraciones sutiles en el estadio prodrómico de la SCA aún sin existir evidencias clínicas notables.

Este estudio es resultado de la colaboración internacional entre las Universidades de Chicago y Tübingen de Alemania con los especialistas del Centro para la Investigación y Rehabilitación de las Ataxias Hereditarias y la Red Cubana de Ataxias Hereditarias, evidenciando la solidez y fortaleza del sistema de salud cubano en la atención a los pacientes con ataxia y el alto prestigio de sus investigaciones en el campo de las neurociencias, específicamente en esta enfermedad.

Conclusiones

Los métodos instrumentales realizan estudios cuantitativos de la marcha y la postura. Los sistemas de sensores, como APDM Mobility Lab son los más ventajosos debido a su carácter portátil, elevada sensibilidad y especificidad y por ser más económico. Estos sistemas son eficaces para la selección de parámetros objetivos, identificando biomarcadores para evaluar la eficacia de ensayos clínicos poblacionales y

multicéntricos. Estos métodos detectan importantes alteraciones en pacientes con ataxias hereditarias, permitiendo una mejor caracterización de la enfermedad, su progresión y descripción de estadios preclínicos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Agudelo AI, Briñez TJ, Guarín V, Ruiz JP, Zapata MC. Marcha: descripción, métodos, herramientas de evaluación y parámetros de normalidad reportados en la literatura. *CES Movimiento y Salud*. 2013; 1:29-43.
2. González L, Durán WE, Ramírez Y, Leyet MR, Cabrera TV. Relación de la postura corporal con las maloclusiones en adolescentes de un área de salud. *MEDISAN* 2016; 20(12):2448.
3. Richmond SB, Whittier TT, Peterson DS, Fling BW. Advanced characterization of static postural control dysfunction in persons with multiple sclerosis and associated neural mechanisms. *Gait Posture*[Internet]. 2021;83:114-120. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2020.10.015>.
4. Velázquez-Pérez L. Introducción al estudio de las ataxias espinocerebelosas. En: Velázquez-Pérez L. *Ataxia espinocerebelosa tipo 2. Diagnóstico, pronóstico y evolución*. Tercera ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2012. p. 1.
5. González-Garcés Y, Vázquez-Mojena Y, Torres-Vega R, Rodríguez-Labrada R. Ataxias cerebelosas e infecciones virales: caracterización clínica y mecanismos neuropatogénicos. *Rev Cubana Med Trop*. 2020; 72(1):e476.
6. Nutt JG, Horak FB, Bloem BR. Milestones in gait, balance, and falling. *Mov Disorders*[Internet]. 2011; 26:1166-1174. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.23588>.
7. Maetzler W, Domingos J, Sruiljes K, Ferreira JJ, Bloem BR. Quantitative wearable sensors for objective assessment of Parkinson's disease. *Mov Disorders*[Internet]. 2013; 28: 1628-1637. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.25628>.
8. Pfister A, West AM, Bronner S, Noah JA. Comparative abilities of Microsoft Kinect and Vicon 3D motion capture for gait analysis. *J. Med. Eng. Technol*[Internet]. 2014; 38:274-280. doi: <https://doi.org/10.3109/03091902.2014.909540>.
9. Díaz C. Aplicación del método videográfico para la clasificación biomecánica en las ataxias espinocerebelosas y los accidentes cerebrovasculares. Tesis de Doctorado. La Habana: Editorial Universitaria, 2015.
10. Bilney B, Morris M, Webster K. Concurrent related validity of the GAITRite walkway system for quantification of the spatial and temporal parameters of gait. *Gait Posture*[Internet]. 2003; 17(1):68-74. doi: [https://doi.org/10.1016/s0966-6362\(02\)00053-x](https://doi.org/10.1016/s0966-6362(02)00053-x).
11. Kavanagh JJ, Menz HB. Accelerometry: a technique for quantifying movement patterns during walking. *Gait Posture*[Internet]. 2008; 28:1-15. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2007.10.010>.
12. Nishizawa M, Onodera O, Hirakawa A, Shimizu Y, Yamada M, Rovatiirelin Study Group. Effect of rovatirelin in patients with cerebellar ataxia: two randomised double-blind placebo-controlled phase 3 trials. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*[Internet]. 2020 ;91(3):254-262. doi: <https://doi.org/10.1136/jnnp-2019-322168>.

13. Rodríguez-Díaz JC, Velázquez-Pérez L, Rodríguez-Labrada, Aguilera R, Laffita D, Medrano J, *et al.* Neurorehabilitation Therapy in Spinocerebellar Ataxia Type 2: A 24-Week, Rater-Blinded, Randomized, Controlled Trial. *MovDisord*[Internet]. 2018; 33(9):1481-1487. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.27437>.
14. Shirai S, Yabe I, Takahashi-Iwata I, Matsushima M, Ito YM, Takakusaki K, *et al.* The Responsiveness of Triaxial Accelerometer Measurement of Gait Ataxia Is Higher than That of the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia in the Early Stages of Spinocerebellar Degeneration. *Cerebellum*[Internet]. 2019;18:721-730. doi:<https://doi.org/10.1007/s12311-019-01025-5>.
15. Tsukagoshi S, Furuta M, Hirayanagi K, Furuta N, Nakazato S, Fujii M, *et al.* Noninvasive and quantitative evaluation of movement disorder disability using an infrared depth sensor. *J Clin Neurosci*[Internet]. 2019; 71:135-140. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2019.08.101>.
16. Behrens J, Pfüller C, Mansow-Model S, Otte K, Paul F1, Brandt AU. Using perceptive computing in multiple sclerosis- the Short Maximum Speed Walk test. *J NeuroengRehabil*[Internet]. 2014; 11:89. doi: <https://doi.org/10.1186/1743-0003-11-89>.
17. Stolze H, Petersen G, Raethjen J, Wenzelburger R, Deuschl G. The gait disorder of advanced essential tremor. *Brain*[Internet]. 2001;124(11):2278-86. doi: <https://doi.org/10.1093/brain/124.11.2278>.
18. Honda T, Mitoma H, Yoshida H, Bando K, Terashi H, Taguchi T, *et al.* Assessment and Rating of Motor Cerebellar Ataxias With the Kinect v2 Depth Sensor: Extending Our Appraisal. *Front Neurol*[Internet]. 2020, 11;11:179. doi: <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00179>.
19. Serrao M, Chini G, Casali C, Conte C, Rinaldi M, Ranavolo A, *et al.* Progression of Gait Ataxia in Patients with Degenerative Cerebellar Disorders: a 4-Year Follow-Up Study. *Cerebellum*[Internet]. 2017 Jun;16(3):629-637. doi: <https://doi.org/10.1007/s12311-016-0837-2>.
20. Ilg W, Fleszar Z, Schatton C, Hengel H, Harmuth F, Bauer P, *et al.* Individual changes in preclinical spinocerebellar ataxia identified via increased motor complexity. *MovDisord*[Internet]. 2016; 31(12):1891-1900. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.26835>.
21. Muro-de-la-Herran A, Garcia-Zapirain B, Mendez-Zorrilla A. Gait analysis methods: an overview of wearable and non-wearable systems, highlighting clinical applications. *Sensors (Basel)*[Internet]. 2014;14(2):3362-94. doi: <https://doi.org/10.3390/s140203362>.
22. Roche B, Simon AL, Guilmin-Crépon S, Boizeau P, Andriss B, Alberti C, *et al.* Test-retest reliability of an instrumented electronic walkway system (GAITrite) for the measurement of spatio-temporal gait parameters in young patients with Friedreich's ataxia. *Gait Posture*[Internet]. 2018;66:45-50. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2018.08.017>.
23. Hass CJ, Malczak P, Nocera J, Stegemöller EL, Wagle Shukla A, Malaty I, *et al.* Quantitative normative gait data in a large cohort of ambulatory persons with Parkinson's disease. *PLoS One*[Internet]. 2012;7(8):e42337. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0042337>.
24. Tseng IJ, Jeng C, Yuan RY. Comparisons of forward and backward gait between poorer and better attention capabilities in early Parkinson's disease. *Gait Posture*[Internet]. 2012; 36(3):367-71. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2012.03.028>.
25. Psarakis M, Greene D, Moresi M, Baker M, Stubbs P, Brodie M, *et al.* Impaired heel to toe progression during gait is related to reduced ankle range of motion in people with Multiple Sclerosis. *ClinBiomech(Bristol, Avon)*[Internet]. 2017;49:96-100. doi: <https://doi.org/10.1016/j.clinbiomech.2017.08.012>.
26. Zampieri C, Salarian A, Carlson-Kuhta P, Aminian K, Nutt JG, Horak FB. The instrumented timed up and go test: potential outcome measure for disease modifying therapies in Parkinson's disease. *J NeurolNeurosurg Psychiatry*[Internet]. 2010; 81(2):171-176. doi: <https://doi.org/10.1136/jnnp.2009.173740>.
27. Zesiewicz TA, Stephenson JB, Kim SH, Sullivan KL, Jahan I, Huang Y, *et al.* Longitudinal gait and balance decline in Friedreich's Ataxia: A pilot study. *Gait Posture*[Internet]. 2017;55:25-30. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2017.03.019>.
28. Milne SC, Hocking DR, Georgiou-Karistianis N, Murphy A, Delatycki MB, Corben LA. Sensitivity of spatiotemporal gait parameters in measuring disease severity in Friedreich ataxia. *Cerebellum*[Internet]. 2014;13(6):677-88. doi: <https://doi.org/10.1007/s12311-014-0583-2>.
29. Wuehr M, Schniepp R, Ilmberger J, Brandt T, Jahn K. Speed-dependent temporospatial gait variability and long-range correlations in cerebellar ataxia. *Gait Posture*[Internet]. 2013;37(2):214-8. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2012.07.003>.
30. Hickey A, Gunn E, Alcock L, Din S, Godfrey A, Rochester L, *et al.* Validity of a wearable accelerometer to quantify gait in spinocerebellar ataxia type 6. *PhysiolMeas*[Internet]. 2016; 37(11):N105-N117. doi: <https://doi.org/10.1088/0967-3334/37/11/N105>.
31. Schmitz-Hübsch T, Brandt AU, Pfueller C, Zange L, Seidel A, Kühn AA, *et al.* Accuracy and repeatability of two methods of gait analysis GaitRite™ and Mobility Lab™- in subjects with cerebellar ataxia. *Gait Posture*[Internet]. 2016; 48:194-201. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2016.05.014>.
32. Horak FB, Mancini M. Objective biomarkers of balance and gait for Parkinson's disease using body-worn sensors. *MovDisord*[Internet]. 2014;28(11):1544-51. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.25684>.
33. Pal G, O'Keefe J, Robertson-Dick E, Bernard B, Anderson S, *et al.* Global cognitive function and processing speed are associated with gait and balance dysfunction in Parkinson's disease. *J NeuroengRehabil*[Internet]. 2016;13(1):94. doi: <https://doi.org/10.1186/s12984-016-0205-y>.
34. Fling BW, Dale ML, Curtze C, Smulders K, Nutt JG, Horak FB. Associations between mobility, cognition and callosal integrity in people with parkinsonism. *NeuroimageClin*[Internet]. 2016;11:415-422. doi: <https://doi.org/10.1016/j.nicl.2016.03.006>.
35. O'Keefe JA, Robertson EE, Ouyang B, Carns D, McAsey A, *et al.* Cognitive function impacts gait, functional mobility and falls in fragile X-associated tremor/ataxia syndrome. *Gait Posture*[Internet]. 2018; 66:288-293. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2018.09.005>.
36. Mancini M, Carlson-Kuhta P, Zampieri C, Nutt JG, Chiari L, Horak FB. Postural sway as a marker of progression in Parkinson's disease: a pilot longitudinal study. *Gait & posture*[Internet]. 2012; 36(3):471-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2012.04.010>.

37. Hershkovitz L, Malcay O, Grinberg Y, Berkowitz S, Kalron A. The contribution of the instrumented Timed-Up-and-Go test to detect falls and fear of falling in people with multiple sclerosis. *MultSclerRelatDisord*[Internet]. 2019; 27:226-231. doi:<https://doi.org/10.1016/j.msard.2018.10.111>.
38. Curtze C, Nutt JG, Carlson-Kuhta P, Mancini M, Horak FB. Levodopa Is a Double-Edged Sword for Balance and Gait in People With Parkinson's Disease. *MovDisord*[Internet]. 2015; 30:1361–70. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.26269>.
39. Nguyen N, Phan D, Pathirana PN, Horne M, Power L, Szmulewicz D. Quantification of Axial Abnormality Due to Cerebellar Ataxia with Inertial Measurements. *Sensors (Basel)*[Internet]. 2018;18(9):2791. doi: <https://doi.org/10.3390/s18092791>.
40. Matsushima A, Yoshida K, Genno H, Ikeda SI. Principal component analysis for ataxic gait using a triaxial accelerometer. *J NeuroengRehabil*[Internet]. 2017;14(1):37. doi: <https://doi.org/10.1186/s12984-017-0249-7>.
41. Mannini A, Martinez-Manzanera O, Lawerman TF, Trojaniello D, Croce UD, Sival DA, et al. Automatic classification of gait in children with early-onset ataxia or developmental coordination disorder and controls using inertial sensors. *Gait Posture*[Internet]. 2017; 52:287-292. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2016.12.002>.
42. Mancini M, Horak FB. Potential of APDM mobility lab for the monitoring of the progression of Parkinson's disease. *Expert Rev Med Devices*[Internet]. 2016; 13(5):455-62. doi: <https://doi.org/10.1586/17434440.2016.1153421>.
43. de Souza Fortaleza AC, Mancini M, Carlson-Kuhta P, King LA, Nutt JG, Chagas EF, et al. Dual task interference on postural sway, postural transitions and gait in people with Parkinson's disease and freezing of gait. *Gait Posture*[Internet]. 2017;56:76-81. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2017.05.006>.
44. Ramsperger R, Meckler S, Heger T, van Uem J, Hucker S, Braatz U, et al. Continuous leg dyskinesia assessment in Parkinson's disease -clinical validity and ecological effect. *Parkinsonism Relat Disord*[Internet]. 2016; 26:41-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2016.02.007>.
45. Brodie MA, Psarakis M, Hoang P. Gyroscopic corrections improve wearable sensor data prior to measuring dynamic sway in the gait of people with Multiple Sclerosis. *Comput Methods Biomech Biomed Engin*[Internet]. 2016;19(12):1339-46. doi: <https://doi.org/10.1080/10255842.2016.1140747>.
46. Spain RI, St George RJ, Salarian A, Mancini M, Wagner JM, Horak FB, et al. Body-worn motion sensors detect balance and gait deficits in people with multiple sclerosis who have normal walking speed. *Gait Posture*[Internet]. 2012; 35(4):573-8. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2011.11.026>.
47. Gera G, Fling BW, Horak FB. Cerebellar White Matter Damage Is Associated With Postural Sway Deficits in People With Multiple Sclerosis. *Arch Phys Med Rehabil*[Internet]. 2019;101(2):258-264. doi: <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2019.07.011>.
48. Ilg W, Seemann J, Giese M, Träschütz A, Schöls L, Timmann D, et al. Real-life gait assessment in degenerative cerebellar ataxia: Toward ecologically valid biomarkers. *Neurology*[Internet]. 2020; 95(9):e1199-e1210. doi: <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000010176>.
49. Velázquez-Pérez L, Rodríguez-Labrada R, González-Garcés Y, Arrufat-Pie E, Torres-Vega R, Medrano-Montero J, et al. Prodromal Spinocerebellar Ataxia Type 2 Subjects Have Quantifiable Gait and Postural Sway Deficits. *MovDisord*[Internet]. 2021. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.28343>.
50. Shah VV, Rodríguez-Labrada R, Horak FB, McNamers J, Casey H, Hansson Floyd K, et al. Gait Variability in Spinocerebellar Ataxia Assessed Using Wearable Inertial Sensors. *MovDisord*[Internet]. 2021. doi: <https://doi.org/10.1002/mds.28740>.
51. Thierfelder A, Seemann J, John N, Giese M, Schöls L, Timmann D, et al. Turning movements in real life capture subtle longitudinal and preataxic changes in cerebellar ataxia. *bioRxiv*[Internet]. 2021. doi: <https://doi.org/10.1101/2021.03.22.436330>.

Recibido: 05/10/2021

Aprobado: 12/02/2022

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Cómo citar este artículo

González-Garcés Y, Velázquez-Pérez L, Rodríguez-Labrada R, Torres Vega R. Métodos para la evaluación de la marcha y postura en pacientes con ataxias hereditarias. *AnAcadCienc Cuba* [internet] 2022 [citado en día, mes y año]; 12(2): e1151. Disponible en: <http://www.revistacuba.cu/index.php/revacc/article/view/1151>.

