

Lo que cada  
trabajador Social  
Fisioterapeuta  
Terapeuta ocupacional  
y Patólogo de discurso  
debe saber acerca de

*La Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP)*

*La Degeneración Corticobasal (DCB)*

*La Atrofia Multisistémica (AMS)*

Una guía completa de signos, síntomas y  
estrategias de manejo

**Traducido por Andres Deik, MD, MEd**

*Profesor Asistente de Neurología Clínica,  
Universidad de Pensilvania*



*Fondos fueron aportados por el Sr. y la  
Sra. Henry G. Cisneros en memoria de  
Pauline Cisneros Polette.*

# La Parálisis Supranuclear Progresiva

- Rara enfermedad neurodegenerativa; es el síndrome parkinsoniano más común después de la Enfermedad de Parkinson (EP)
- Enfermedad descrita originalmente en 1964 como el síndrome de Steele-Richardson-Olszewski
- Frecuentemente diagnosticada como EP debido a la presencia de síntomas tempranos similares
- Los síntomas incluyen inestabilidad postural temprana, problemas oculomotores (parálisis de la mirada vertical voluntaria con conservación de los movimientos oculares reflexivos) y síntomas refractarios a levodopa
- Clasificada patológicamente como una Tauopatía simétrica (las Tauopatías son enfermedades cerebrales causadas por la acumulación anormal de la proteína Tau)
- De 5 a 7 casos por cada 100.000 personas
- Es ligeramente más frecuente en hombres
- La edad promedio de aparición es entre los 60 y 65 años, pero se han descrito casos desde empezando a los 40 años de edad
- La expectativa de vida es de cinco a siete años después del inicio de los síntomas
- Es una enfermedad incurable para la cual tampoco existen medicamentos eficaces

### Signos y Síntomas

- Problemas del equilibrio
- Paso lento y arrastre de los pies
- Falta de coordinación
- Disminución o pérdida de los reflejos del equilibrio causando inestabilidad postural
- Caídas frecuentes (principalmente hacia atrás)
- Movimientos lentos
- Rigidez axial (generalmente)
- Dificultad para mirar hacia abajo
- Disminución del control palpebral anormal
- Blefaroespasmos (espasmos involuntarios de los párpados)
- Visión doble
- Distonía, comúnmente en el cuello y las manos en flexión, pero también puede ser en extensión en el cuello
- Cambios en el habla y la deglución
- Demencia subcortical (cambios de personalidad, lentitud del pensamiento)
- “Rocket Sign”, cuando el paciente salta rápidamente desde la posición de sentado, a menudo cayéndose de la silla

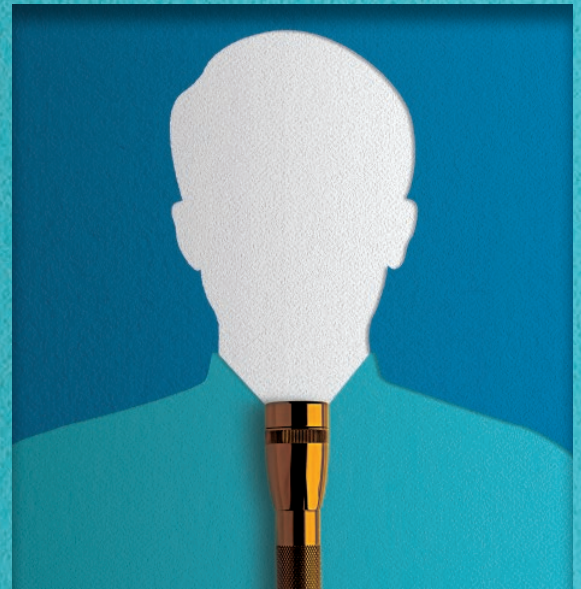


# La Degeneración Corticobasal

- Enfermedad neurodegenerativa rara que afecta la corteza cerebral frontoparietal y los ganglios basales
- Descrita originalmente en 1968 por los Drs. Rebeiz, Kolodny y Richardson, con descripciones más tempranas por Charcot (1888)
- Patológicamente clasificada como una Tauopatía (enfermedad causada por la acumulación de la proteína Tau en el cerebro)
- Los síntomas tienden a afectar un lado del cuerpo mucho más que el lado opuesto
- El diagnóstico es difícil porque las características clínicas coinciden con frecuencia con la Enfermedad de Parkinson (EP), la Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP), la Enfermedad de Alzheimer, la Afasia Progresiva Primaria y Demencia Frontotemporal
- La edad promedio de aparición generalmente entre 60 y 80 años
- La prevalencia es desconocida; se estima que menos de un caso por cada 100.000 personas
- Es ligeramente más común en las mujeres
- La esperanza de vida es de siete a diez años después del inicio de los síntomas
- No se conoce cura ni medicamentos para retrasar la progresión de la enfermedad

## Signos y Síntomas

- Presentación asimétrica; los síntomas comienzan en un lado, que siempre es peor
- Lentitud y rigidez
- Temblores
- Torpeza
- Disfasia, disartria y disfagia
- Cambios en la marcha y el equilibrio
- Pérdida de la memoria o problemas de comportamiento
- Síntomas parkinsonianos severos (rigidez, bradicinesia, temblor e inestabilidad postural)
- Mioclonías, distonía o blefaroespasma (espasmo involuntario del párpado)
- Déficits sensoriales



## La Atrofia Multisistémica

- Rara enfermedad neurodegenerativa que afecta a varios sistemas, en particular el sistema nervioso motorico y autónomo
- Descrita por primera vez en la década de los sesenta como “Shy-Drager syndrome”
- Patológicamente clasificado como una sinucleinopatía (enfermedad causada por la acumulación de la proteína alfa sinucleína)
- Puede ser subclasificada en tres variantes: parkinsoniana, autonómica y cerebelosa
  1. Parkinsoniana - hay degeneración estriatonigral causando parkinsonismo con grados variables de disfunción cerebelosa
  2. Autonómica – refleja un predominio de insuficiencia autonómica
  3. Cerebelosa – también conocida como atrofia olivopontocerebelosa, en la cual hay principalmente defectos cerebelosos con grados variables de parkinsonismo
- 3 a 4 casos por cada 100.000 personas
- La mayoría de los pacientes presentan los primeros síntomas después de los 50 años
- Más frecuente en hombres
- La expectativa de vida es de siete a diez años después del inicio de los síntomas
- No existe cura ni medicamentos para retrasar la progresión de la enfermedad

### Signos y Síntomas

- Rigidez
- Temblor de acción: irregular, los movimientos son mioclónicos
- “Freezing” o congelación de la marcha, durante el cual el paciente parece estar pegado al piso, e incapaz de iniciar la marcha
- Inestabilidad postural temprana y caídas
- Hipotensión ortostática
- Disfunción eréctil y vesical: incontinencia de urgencia, frecuencia
- Estreñimiento
- Dificultades en la deglución y la fonación: la disartria tiende a ser un fenómeno temprano en AMS en comparación a la EP, es más grave y se deteriora más rápidamente
- Trastorno de conducta del sueño REM (la sigla en inglés es RBD): los pacientes actúan sus sueños debido a la falta de atonía durante el mismo
- Ataxia de las extremidades y la marcha
- Nistagmo
- Dificultad con la termorregulación
- El deterioro cognitivo es típicamente leve



# EL PAPEL DE LOS TRABAJADORES SOCIALES

*Para poder evaluar y tratar a las personas que luchan con PSP, AMS o DCB, los trabajadores sociales necesitan entender la progresión de los síntomas de estas enfermedades y los desafíos que plantean.*

*Los trabajadores sociales deben comprender las necesidades biopsicosociales que estas enfermedades neurodegenerativas progresivas generan para garantizar que los pacientes y sus familias reciban la mejor atención, empatía y orientación posibles. Los trabajadores sociales pueden construir relaciones a largo plazo con sus clientes, así como proporcionarles servicios valiosos a intervalos periódicos en torno a necesidades específicas.*

## **APOYO PSICOLÓGICO**

La tristeza y la depresión resultan de reacciones bioquímicas intrínsecas en estas enfermedades y son respuestas normales en pacientes y sus familias. Además, el temor, la incertidumbre y la frustración son reacciones normales de aquellos que viven con una enfermedad neurodegenerativa. Para ayudar a los pacientes y familiares, los trabajadores sociales:

- Permiten la expresión de emociones como la tristeza, la ira, la preocupación y frustración
- Crean un equipo de apoyo con los proveedores de servicios de salud, la familia, los amigos, los voluntarios y el clero
- Promueven la asistencia a grupos de apoyo, redes de pares o apoyo uno-a-uno con el fin de adquirir conocimiento, información y recursos; compartir sentimientos y experiencias; recibir comprensión y aliento
- Desarrollan actitudes y hábitos de flexibilidad, persistencia y adaptación
- Cultivan en centrarse no sólo en la curación, sino en vivir la mejor vida posible y creando un nuevo significado

## **CONEXIONES SOCIALES Y FAMILIARES**

Los pacientes y sus familiares pueden sentirse solos y aislados. Estos sentimientos son el resultado del impacto de los problemas físicos (pérdida del equilibrio y dificultad en la movilidad), cambios emocionales (pérdida de interés en actividades previamente placenteras), la auto-conciencia (dificultad para tragar, dificultad en el habla) y otras dificultades producidas por PSP, AMS y la DCB. El trabajador social ayudará a los pacientes y sus familias a:

- Priorizar sus necesidades
- Adaptar sus estilos de vida
- Prevenir el estrés del cuidador
- Construir o mantener una buena comunicación sobre el impacto de vivir con la enfermedad a lo largo de su progresión
- Resolver conflictos en la familia alrededor de los roles de los miembros de la familia, las ideas acerca del cuidado y grados de aceptación de la enfermedad
- Planificar para el futuro, incluyendo la necesidad de cuidados en casa, la formulación de directivas anticipadas, asuntos de seguros y otras cuestiones concretas
- Conocer y acceder a los recursos de la comunidad, servicios y programas

# EL PAPEL DE LOS TRABAJADORES SOCIALES

## EDUCACIÓN Y RECURSOS

El manejo de estas enfermedades debe ser multidisciplinario e incluir terapia física, terapia de lenguaje, terapia ocupacional, trabajo social, fisioterapia y nutrición. Los trabajadores sociales pueden facilitar las remisiones, la comunicación y coordinación de servicios entre profesionales de la salud y proveer educación a los familiares y otros profesionales de la salud involucrados en el manejo de los pacientes.

*Recursos a considerar incluyen:*

- Asociaciones como CurePSP
- Evaluación y modificación de la seguridad en el hogar
- Adaptaciones del lugar de trabajo
- Compensación por discapacidad por parte del Seguro Social
- Asistencia jurídica
- Clases de ejercicios y videos
- Programas de medicamentos recetados
- Transporte
- Grupos de Apoyo
- Directivas anticipadas
- Apoyo del Cuidador
- Rehabilitación en casa y las agencias de salud
- Equipo de movilidad
- Cuidados temporales
- Cuidados de hospicio



# LA FUNCION DE FISIOTERAPEUTAS

*Muchos de los signos y síntomas de la PSP, DCB y AMS pueden ser similares, pero la comprensión de las características específicas de cada enfermedad puede ayudar a fisioterapeutas a desarrollar e implementar Estrategias de manejo más exitosas.*

## La Parálisis Supranuclear Progresiva

Los pacientes se beneficiarán de ejercicio continuo, la actividad física y del trabajo social durante el transcurso de la enfermedad; esto incluye las clases de ejercicio en grupo. Los cuidadores deben ser educados sobre la probabilidad de que el paciente desarrolle impulsividad y menor seguridad de la marcha a medida que la enfermedad progresa.

Si bien la literatura sobre rehabilitación para PSP es limitada, esta sugiere que el fisioterapeuta juega un papel en el manejo del equilibrio y de la marcha y estas terapias serán necesarias varias veces en el transcurso de la enfermedad.

**La sigla “FIMD” puede ser útil para diferenciar la PSP desde la Enfermedad de Parkinson (EP):**

- F** = Frecuencia de caídas repentinas (generalmente el paciente cae hacia atrás; estas empiezan a ocurrir temprano en el curso de la enfermedad)
- I** = Ineficacia de los medicamentos en el manejo de los síntomas
- M** = Mirada limitada (particularmente de los movimientos de los ojos en el plano vertical)
- D** = Deglución y habla alterada

### Estrategias de manejo

- Capacitación en las técnicas de asistencia del cuidador
- Distonía: Toxina botulínica (excepto para anterocolis), estiramiento, posicionamiento/uso de férulas
- Blefaroespasma: Toxina botulínica, muletas para párpados
- Visión doble: gafas con prismas
- Ejercicios para fortalecer la movilidad ocular, incluyendo la habilidad para seguir un objeto en movimiento, la búsqueda de objetos en el campo visual y la lectura de palabras colocadas a distintas alturas
- Aeróbicos, ejercicios de fuerza y equilibrio y prevención de las caídas
- Entrenamiento de la marcha, haciendo énfasis en la importancia de tomar pasos grandes y de pisar sobre los talones
- Dispositivos auxiliares indicados: generalmente caminadores con ruedas giratorias y frenos; sillas de ruedas mecánicas o eléctricas pueden llegar a ser necesarias
- Enseñar sobre la manera segura de girar al caminar; es decir, promover la toma de giros en “U” en espacios abiertos, evitando giros sobre un eje o cruzar un pie sobre el otro al momento de girar
- Cuña en el talón del zapato para trasladar el peso hacia adelante (esto puede ayudar a reducir la LOB posterior)
- Modificaciones en el hogar
- Equipos adaptativo

## Consejos prácticos

- Promover una base de sustentación amplia
- Fomentar la importancia de estar consciente del entorno antes de caminar
- Inclinar la cabeza hacia delante para ayudar con la dificultad para mirar hacia abajo
- Evitar inclinar el tronco o ponerse de pie rápidamente para evitar la tendencia a caer hacia atrás

## Bibliografía

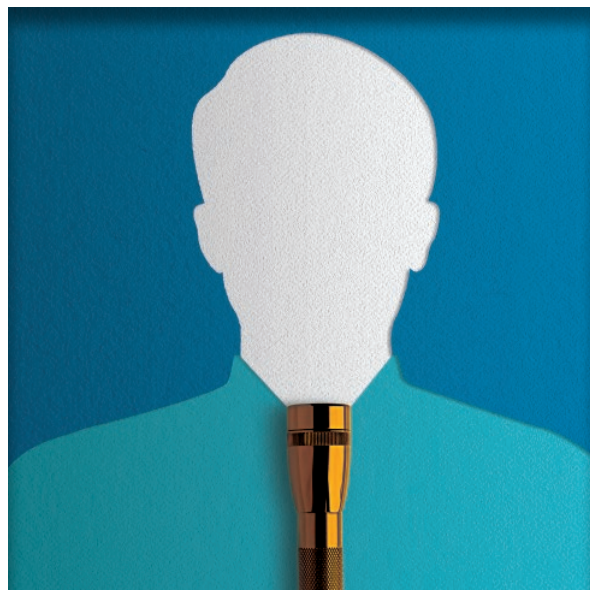
Suteerawattananon M, MacNeill B, Protas EJ. Supported treadmill training for gait and balance in a patient with progressive supranuclear palsy. *Phys Ther* 2002; 82(5):485-95.

Steffen TM, Boeve BF, Mollinger-Riemann LA, Petersen CM. Long-term locomotor training for gait and balance in a patient with mixed progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration. *Phys Ther* 2007 Aug; 87(8):1078-87.

Zampieri C, Di Fabio RP. Balance and eye movement training to improve gait in people with progressive supranuclear palsy: quasi-randomized clinical trial. *Phys Ther* 2008 Dec;88(12):1460-73.

Nicolai S, Mirelman A, Herman T, Zijlstra A, Mancini M, Becker C, Lindemann U, Berg D, Maetzler W. Improvement of balance after audio-biofeedback. A 6-week intervention study in patients with progressive supranuclear palsy. *Z Gerontol Geriatr.* 2010 Aug;43(4):224-8.

Winter Y, Spottke AE, Stamelou M, Cabanel N, Eggert K, Höglinger GU, Sixel-Doering F, Herting B, Klockgether T, Reichmann H, Oertel WH, Dodel R. Health-related quality of life in multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Neurodegener Dis.* 2011;8(6): 438-46.



## La Degeneración Corticobasal

De vez en cuando los pacientes con DCB no están conscientes que una de sus extremidades puede moverse por sus propios medios, sin control aparente por parte del paciente. Esto se conoce como el síndrome del miembro ajeno. Los pacientes también pueden experimentar apraxia progresiva y contracturas musculares. Se deben fomentar el ejercicio continuo, la actividad física y el trabajo social durante el curso de la enfermedad, incluyendo la participación en clases de ejercicios. Si bien la literatura sobre la rehabilitación para la DCB es limitada, se sugiere que el fisioterapeuta se involucre en el manejo de la apraxia, el equilibrio y la marcha. Se necesitarán varias sesiones de fisioterapia durante el transcurso de la enfermedad.

### Estrategias De manejo

- Ejercicio aeróbico, terapéutico y del equilibrio, junto con la educación en la prevención de caídas
- Fomentar el uso de la extremidad afectada
- Estimular el rango de movimiento de las extremidades para prevenir contracturas
- Fomentar la independencia en las actividades de la vida diaria, el uso de dispositivos de adaptación, la conservación de la energía y la prevención de caídas
- Entrenamiento de la marcha, haciendo énfasis en la importancia de tomar pasos grandes y de pisar sobre los talones
- Enseñar sobre la manera segura de girar al caminar; es decir, promover la toma de giros en “U” en espacios abiertos, evitando giros sobre un eje o cruzar un pie sobre el otro al momento de girar
- Descomponer las tareas complejas en pasos más fáciles de seguir
- Uso de dispositivos auxiliares adecuados; los caminadores con ruedas giratorias con frenos solo funcionan bien en las etapas iniciales de la enfermedad; con el tiempo, la apraxia o la espasticidad pueden interferir con el uso de estos dispositivos
- Capacitación en las técnicas de asistencia del cuidador
- Modificaciones caseras y adaptativo Equipos/aparatos
- Consulta con fonoaudiología
- Consulta con terapia ocupacional
- La distonía y el blefaroespasma pueden aliviarse con Toxina botulínica

### Bibliografía

Kawahira K, Noma T, Iiyama J, Etoh S, Ogata A, Shimodozono M. Improvements in limb kinetic apraxia by repetition of a newly designed facilitation exercise in a patient with corticobasal degeneration. *Int J Rehabil Res* 2009 Jun; 32(2):178-83.

Stamenova V, Roy EA, Black SE. A model-based approach to understanding apraxia in Corticobasal Syndrome. *Neuropsychol Rev.* 2009 Mar;19(1):47-63.

## La Atrofia Multisistémica

Los pacientes se beneficiarán de ejercicio continuo, actividad física y trabajo social durante el transcurso de la enfermedad; esto incluye clases de ejercicio en grupo. Si bien la literatura sobre rehabilitación de AMS es limitada, sugiere que el fisioterapeuta juega un papel en el manejo del equilibrio y la marcha. Es probable que sean necesarias varias sesiones de fisioterapia en el transcurso de la enfermedad.

### Estrategias de manejo

- Se debe educar a los cuidadores y pacientes sobre la enfermedad

#### *Para la bradicinesia y rigidez:*

- Algunos pacientes responden, al menos inicialmente, a la Levodopa y los agonistas de dopamina
- Ejercicio aeróbico y de flexibilidad; se deben fomentar los movimientos amplios de las articulaciones

#### *Para la hipotensión ortostática:*

- Se recomienda el uso de medicamentos como la fludrocortisona o la midodrina
- Aumento de la sal en la dieta
- Se recomienda ponerse de pie lenta y pausadamente cuando se deba cambiar de posición
- Elevar la cabeza de la cama
- En vez de tres comidas al día, se recomiendan comidas pequeñas mas frecuentes
- Evitar el sedentarismo
- Evitar temperaturas elevadas
- Evitar la maniobra de Valsalva

#### *Para la hora de la Comida:*

- Consultas con terapia ocupacional y fonoaudiología
- Se recomienda una postura erguida en la silla
- Alimentos diversificados y líquidos
- Alimentos blandos
- Dispositivos de adaptación para garantizar que el paciente podrá comer independientemente de forma fácil y segura

#### *Para la anterocolis:*

- Estiramiento y posicionamiento/uso de férulas
- Silla de inclinación
- La toxina botulínica no se utiliza con frecuencia debido a la posibilidad de afectar el habla y la deglución

#### *Para problemas derivados del parkinsonismo:*

- Entrenamiento de la marcha, haciendo énfasis en la importancia de tomar pasos grandes y de pisar sobre los talones
- Enseñar sobre la manera segura de girar al caminar; es decir, promover la toma de giros en “U” en espacios abiertos, evitando giros sobre un eje o cruzar un pie sobre el otro al momento de girar
- Uso de dispositivos auxiliares adecuados; los caminadores con ruedas giratorias con frenos generalmente funcionan bien; los caminadores con ruedas giratorias con frenos generalmente funcionan bien; el uso de sillas de ruedas eventualmente se hace necesario

*Para la marcha y el equilibrio:*

- Entrenamiento en equilibrio y prevención de caídas

*Para la congelación de la marcha:*

- Es importante no luchar contra la congelación ya que esto tiende a empeorarla

*Las cuatro eses (“4S”) pueden ser útiles para superar la congelación:*

**Suspender** – Detenerse en el momento que la congelación aparece

**Suspirar** – tomar una respiración profunda

**Sustituir** – cambiar el peso del cuerpo de lado a lado

**Seguir** – tomar un gran paso inicial

Otras estrategias que pueden ser útiles incluyen contar “1 y 2 y 3...” y, a continuación, dar el primer paso para superar la congelación. También puede servir imaginar que hay algo en el suelo y luego tratar de tomar un paso sobre ello. Es importante colocar todo el peso sobre una pierna mientras se mueve la otra pierna hacia atrás y hacia delante unas cuantas veces. En el último intento, se puede dar un paso hacia adelante.

*Otros consejos prácticos*

- Capacitación en las técnicas de asistencia del cuidador
- Modificaciones en el hogar y dispositivos adaptativos

## **Bibliografía**

Landers M, Adams M, Acosta K, Fox A. Challenge-oriented gait and balance training in sporadic olivopontocerebellar atrophy: a case study. *J Neurol Phys Ther* 20Sep;33(3):160-8.

Venglar M. Case report: Tai Chi and Parkinsonism. *Physiother Res* 2005;10(2):116-21.

Wedge F. The impact of resistance training on balance and functional ability of a patient with multiple system atrophy. *J Geriatr Phys Ther* 2008;31(2):79-83.

Winter Y, et al. Health-related quality of life in multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. *Neurodegener Dis.* 2011;8(6):438-46.



# EL PAPEL DE LOS TERAPEUTAS OCUPACIONALES

*Muchos de los signos y síntomas de la PSP, DCB y AMS pueden ser similares entre sí, por lo que la comprensión de las características específicas estas enfermedades puede ayudar a desarrollar e implementar estrategias de manejo exitosas.*

## La Parálisis Supranuclear Progresiva

### Estrategias de manejo

- Educar al paciente y a sus cuidadores sobre la enfermedad
- Capacitación en las técnicas de asistencia del cuidador
- Gafas con prismas para la visión doble

### Prevención de caídas

- Enfocarse en la importancia de reconocer y estar consciente del entorno (particularmente mediante la inclinación de la cabeza hacia abajo)
- Reconocer la importancia de la movilidad funcional y de la independencia en la práctica de las actividades de la vida diaria tanto en el hogar como fuera en la comunidad
- Uso de dispositivos auxiliares adecuados; los caminadores con ruedas giratorias con frenos generalmente funcionan bien
- Enseñar la forma segura de girar durante la práctica de las actividades de la vida diaria (particularmente durante la comida, en la cocina y en el baño) y haciendo giros en U en áreas abiertas en el hogar o fuera de casa
- Enseñar a evitar giros sobre un eje o cruzar un pie sobre el otro al girar; se debe explicar que se debe mover el pie derecho primero para girar a la derecha, y el izquierdo para girar a la izquierda
- Modificaciones en el hogar/técnicas de adaptación/estrategias compensatorias/AE/DME

### Consejos compensatorios

- Promover una postura erecta durante las actividades de la vida diaria
- Utilizar una silla para la ducha con espaldar y agarraderas para prevenir el agotamiento, promover una buena postura y la conservación de la energía
- Utilizar una ducha de mano
- Usar una esponja de mango largo para reducir la necesidad de agacharse
- Uso de jabón líquido en vez de una barra de jabón
- Instalación de una superficie antideslizante en la bañera/ducha (bandas antideslizantes)
- Inclinar la cabeza hacia adelante para ayudar con la dificultad para mirar hacia abajo al caminar y durante las actividades de la vida diaria, especialmente durante las comidas
- Siempre vestirse estando sentado
- Elevar la altura del plato/el tazón al nivel de la boca durante las comidas para compensar por la dificultad para mirar hacia abajo
- El uso de cuchillas oscilantes, cucharas y protectores para alimentos ayudan a mantener la independencia al comer
- Reducir las distracciones
- Descomponer las tareas complejas en pasos más fáciles de seguir
- Permitir mayor tiempo para responder respuesta
- Siempre darle la cara al paciente cuando se hable con él y confirmar que este ha comprendido la conversación

## La Degeneración Corticobasal

El objetivo del ejercicio en esta enfermedad es prevenir las contracturas y la atrofia por desuso. La literatura sobre el beneficio de estas intervenciones es limitada.

### Signos y Síntomas

#### *Síntomas tempranos*

- Lentitud y rigidez
- Temblores en brazos y piernas, torpeza
- Disfasia, disfagia y disartria
- Cambios en la marcha y el equilibrio
- Problemas cognitivos leves o cambios en el comportamiento

#### *A medida que la enfermedad progresa*

- Aumento de los síntomas parkinsonianos (rigidez, bradicinesia, inestabilidad postural)
- Temblor/mioclonías/distonía
- Déficits sensoriales
- Mayor dificultad para hablar y tragar
- Deterioro cognitivo significativo o demencia frontal
- Síndrome del miembro ajeno

### Estrategias de manejo

- No hay tratamiento para el síndrome del miembro ajeno
- Evitar los ejercicios que promuevan la flexión de los dedos de la mano (por ej., Thera Putty®) y fomentar la extensión de la mano/muñeca para mantener una mano abierta
- Educar a los pacientes y a sus cuidadores sobre cómo mejorar la seguridad durante las actividades de la vida diaria mediante modificaciones en la rutina del paciente

### Recomendaciones

- Utilizar una silla de ducha con respaldo y un cabezal de ducha de mano para reducir la necesidad de girar y ahorrar energía
- Instalar una barra de agarre para disminuir el riesgo de caídas
- A medida que la enfermedad progresa, emplear ejercicios de rango de movimiento pasivo, posicionamiento y ferulización según sea necesario para prevenir las contracturas; considerar una consulta con un especialista de la mano para la fabricación de la férula
- Actividades de la vida diaria - técnicas adaptables/estrategias compensatorias, dispositivos adaptables (cubiertos especializados), DME (barandas de cama/ducha sillas), la conservación de la energía, la prevención de caídas
- Educar a la Familia/cuidador sobre cómo ayudar al paciente de manera segura durante toda enfermedad
- Consulta con fisioterapia para determinar los dispositivos de asistencia apropiados para cada paciente
- Los cubiertos pesados no siempre ayudan con el temblor y la habilidad del paciente de alimentarse a si mismo
- Los caminadores con ruedas giratorias y frenos generalmente funcionan bien en las etapas tempranas de la enfermedad
- Eventualmente, los cambios cognitivos y la rigidez dificultan la ambulación; el uso de una silla de ruedas se vuelve necesaria eventualmente

## Estrategias de manejo

- Descomponer las tareas complejas en pasos más fáciles de seguir
- Reducir el ruido de fondo/eliminar las distracciones
- El estrés puede aumentar los síntomas; en situaciones de estrés (por ejemplo, cuando se está fuera de la comunidad) es importante simplificar las tareas

## La Atrofia Multisistémica

**La terapia ocupacional puede mejorar la capacidad funcional de los pacientes.**

### Signos y Síntomas

- Temblor de acción (generalmente es irregular y puede tener un componente de mioclonía)
- Bradicinesia
- Congelación de la marcha y ataxia de las extremidades
- Inestabilidad postural temprana y caídas
- Hipotensión ortostática
- Disfunción eréctil o vesical/estreñimiento
- Dificultad del habla y la deglución
- Trastorno de conducta del sueño REM
- Nistagmo
- Anterocolis
- Dificultad con la termorregulación
- El deterioro cognitivo es generalmente leve

### Estrategias de manejo

- No hay medicamentos para retrasar la progresión de la enfermedad

### La educación de los pacientes y sus cuidadores sobre la enfermedad

*Para la bradicinesia y rigidez:*

- La levodopa y los agonistas de dopamina pueden ayudar inicialmente
- Evitar la flexión de los dedos de la mano
- Fomentar la extensión de la mano/muñeca

*Para la hipotensión ortostática:*

- Fludrocortisona, midodrina
- Aumento de la sal en la dieta
- Ponerse de pie lentamente y pausar durante los cambios de posición
- Medias de soporte
- Elevar la cabeza de la cama
- Tomar comidas pequeñas pero más frecuentes
- Evitar el sedentarismo
- Evitar las temperaturas cálidas
- Evitar las maniobras de Valsalva

*Estrategias para facilitar el uso de cubiertos en pacientes con temblor:*

- El uso de dispositivos adaptativos (cubiertos especializados y placa guardias)
- Alfombrilla antideslizante Dycem® para mantener recipientes en su posición
- Brazo deslizante-anclaje el codo en la tabla y, a continuación, bajar el brazo hacia abajo a el plato/ recipiente para recuperar la comida y luego de vuelta hasta la boca (con el brazo de palanca, nunca tomando el codo arriba/ fuera de la tabla)
- Usar cucharas profundas
- Elevar la altura del plato

*La movilidad funcional en el dormitorio:*

- Utilizar una baranda para ayudar con la dificultad del movimiento
- Mantener el suelo libre de cables y los pasillos bien iluminados
- Utilizar pijamas abrigadas para evitar el uso de sabanas en las cuales es posible enredarse
- Utilizar sabanas y fundas de satín para facilitar la movilidad en la cama
- Sentarse siempre que se esté aplicando vendaje compresivo para disminuir el riesgo de caídas (hipotensión)
- Siempre vendar la extremidad más afectada primero

*Movilidad funcional en el baño del hogar:*

- Utilizar un banquito en la ducha/bañera con espaldar para disminuir el riesgo de resbalar, promover una buena postura y conservar energía
- Evitar girar en la ducha y sentarse tanto como sea posible cuando esté en el baño
- Evitar las duchas extremadamente calientes para evitar los mareos

*Movilidad funcional en la cocina:*

- Siempre tratar de acercarse lo más posible a un objeto que se desee tomar (por ejemplo, en armarios)
- Siempre utilizar una mano para sujetarse
- Siempre pararse al lado del lavavajillas y horno/frigorífico al abrir
- Hacer giros en “U” en espacios abiertos al caminar en la casa
- Evitar giros sobre un eje o cruzar un pie sobre el otro al girar; se debe mover el pie derecho primero para girar a la derecha y el izquierdo para girar a la izquierda
- Separar la piernas al estar de pie (esto ayuda a reducir el LOB y la retropulsión)
- Tomar un paso hacia el lado cuando se esté maniobrando en espacios estrechos

## **Bibliografía**

Jain S, Dawson J, Quinn NP, Playford ED. Occupational Therapy in multiple system atrophy: a pilot randomized controlled trial. *Mov Disord.* 2004 Nov; 19 (11) :1360-4.

## La Parálisis Supranuclear Progresiva

Los cambios en la deglución y el habla usualmente ocurren desde las etapas tempranas de la PSP, con una progresión más rápida y severa que la progresión en la Enfermedad de Parkinson. El manejo de los trastornos de la deglución y del habla cambia a medida que la enfermedad progresa. La disfagia es una de las causas más comunes de mortalidad, ya que causa infecciones respiratorias más frecuentemente que en la EP. La evaluación de la deglución y el tratamiento y la monitorización frecuente de la deglución durante las etapas tempranas de la enfermedad permiten la anticipación de problemas y el uso de medidas de apoyo para minimizar complicaciones como la neumonía por aspiración y la malnutrición.

Ninguna estrategia ha sido demostrada como eficaz para el manejo de los cambios del lenguaje en estos pacientes, pero la evaluación constante del habla puede ayudar a definir el impedimento específico experimentado por el paciente. El objetivo de la terapia de lenguaje es garantizar una comunicación eficaz, incluso cuando el habla se encuentra profundamente deteriorada. Las estrategias para apoyar la comunicación deben aplicarse de forma proactiva en cuanto lo permitan las circunstancias, dada la inevitable pérdida de la función.

### Problemas con la deglución

**Los pacientes frecuentemente desconocen los factores que contribuyen a su dificultad para tragar, incluyendo:**

- Dificultad para mirar hacia abajo y ver su plato
- Llenar la boca de comida y tratar de beber rápidamente
- Rigidez o temblor que interfieren con la capacidad de utilizar cubiertos
- Pérdida del rango de movilidad del cuello y la cabeza o la hiperextensión del cuello
- Retraso de la fase faríngea de la deglución
- Tos
- Dificultad ocasional para abrir la boca

**Manejo de la deglución: La evaluación clínica debe incluir la observación del comer y proporcionar sugerencias para promover una deglución fácil y segura.**

- Se deberá contar con las observaciones del cuidador cuando el paciente no pueda reconocer las dificultades para tragar
- La familia debe mantener un diario con observaciones para ayudar a definir y ajustar las estrategias de manejo
- Las VFS, si se realiza, necesita replicar la manera como el paciente come en casa y tener en cuenta las causas neurogénicas
- La severidad de la disfagia puede no ser detectada en el entorno controlado de las VFS
- Discusiones sobre la opción de colocar un tubo de alimentación deben hacerse de manera temprana en el curso de la enfermedad
- El paciente y la familia deben entender los riesgos y beneficios del uso de una sonda de alimentación

### Estrategias de manejo de la deglución

- Optimizar la higiene bucal
- Supervisar las comidas
- Ofrecer alimentos húmedos, suaves, tiernos y lubricados; evite los alimentos secos, alimentos particulados

- Mantener el plato en la línea de visión
- Mantener el cuello flexionado hacia adelante
- Restringir el volumen del líquido y del bolo alimenticio
- Asegurarse de que la comida es tragada antes de tomar más
- Poner en la mesa la taza y los cubiertos entre bocados y sorbos
- Buscar dispositivos de adaptación para las comidas incluyendo tazas, platos y cubiertos para facilitar la capacidad para alimentarse a sí mismo
- Dar medicamentos con alimentos en papilla
- Preguntarle al neurólogo sobre fármacos anticolinérgicos o la toxina botulínica para el manejo de secreciones copiosas

### **Problemas del habla**

- Los pacientes pueden experimentar alteraciones de la voz, enlentecimiento de la cadencia del discurso, palilalia (repetición compulsiva de expresiones en el contexto de aumento y disminución de volumen) y labilidad emocional
- El déficit del lenguaje y cognitivo incluyen la Demencia Frontotemporal y la afasia progresiva no fluente; estas pueden interferir con la terapia de lenguaje
- Progresión a anartria

### **Estrategias para mejorar el habla**

**La lengua debe ser un esfuerzo consciente y para mejorar la comprensión, los pacientes deben utilizar estrategias compensatorias, incluyendo:**

- Inhalar profundo antes de hablar y luego hacerlo en voz alta y lentamente
- Mantener las frases cortas
- Repetir una frase completa cuando sea necesario, en vez de palabras aisladas
- Decir una frase en un momento sin repetirla inmediatamente
- Establecer el contexto
- Utilizar gestos
- Investigar sobre el uso de dispositivos de asistencia a la comunicación, tal como un tablero de comunicación o un dispositivo generador de voz, los cuales pueden complementar el habla, siempre y cuando el paciente aun se encuentre en capacidad de utilizarlos
- Considerar amplificadores portátiles personales

### **Estrategias que otros pueden usar para mejorar la comprensión del lenguaje**

- Mantener los comentarios y las preguntas breves
- Hablar de temas conocidos y tocar un tema a la vez
- Hacer preguntas que pueden ser respondidas con “sí/no”
- Pedir una aclaración
- Proporcionar opciones para facilitar la toma de decisiones

### **Bibliografía**

Goetz CG, Leurgans S, Lang AE, Litvan I. la progresión de la marcha, el habla y la deglución en la Parálisis Supranuclear Progresiva. *Neurology*. 2003. 60(6):917-22.

Wenning GK, Litvan I, Tolosa E. Hitos en atípicos y Parkinsonisms secundaria. *Los trastornos del movimiento*. 2011. 26(6):1083-1095.

## La Degeneración Corticobasal

Los cambios en la deglución y del habla suelen ocurrir temprano en el curso de la DCB, suelen ser más graves y deteriorarse más rápidamente que en la Enfermedad de Parkinson (EP). Diferentes estrategias de manejo son necesarias a medida que progresa la enfermedad.

Ninguna estrategia ha sido demostrada como eficaz para el manejo de los cambios del lenguaje en estos pacientes, pero la evaluación constante del habla puede ayudar a definir el impedimento específico experimentado por el paciente. El objetivo de la terapia de lenguaje es garantizar una comunicación eficaz, incluso cuando el habla se encuentra profundamente deteriorada. Las estrategias para apoyar la comunicación deben aplicarse de forma proactiva en cuanto lo permitan las circunstancias, dada la prevista disminución funcional.

La deglución debe ser evaluada frecuentemente para detectar problemas y proporcionar medidas de apoyo adecuadas. La disfagia es una de las causas más comunes de mortalidad, y las infecciones respiratorias recurrentes son más comunes en la DCB que en la EP. El objetivo de la terapia de deglución es minimizar complicaciones como la neumonía por aspiración y la malnutrición mediante un tratamiento sintomático temprano.

### Problemas con la deglución

- Deterioro de la capacidad para alimentarse a sí mismo a sí mismo
- Masticación lenta o incompleta
- Enlentecimiento de la deglución
- Los pacientes pueden no ser conscientes de sus dificultades para tragar

### Manejo de la deglución

- La evaluación clínica debe incluir la observación del comer y proporcionar sugerencias para promover una deglución fácil y segura.
- Se deberá contar con las observaciones del cuidador cuando el paciente no pueda reconocer las dificultades para tragar
- La familia debe mantener un diario con observaciones para ayudar a definir y ajustar las estrategias de manejo
- Las VFS, si se realiza, necesita replicar la manera como el paciente come en casa y tener en cuenta las causas neurogénicas
- La severidad de la disfagia puede no ser detectada en el entorno controlado de las VFS
- Discusiones sobre la opción de colocar un tubo de alimentación deben hacerse de manera temprana en el curso de la enfermedad
- El paciente y la familia deben entender los riesgos y beneficios del uso de una sonda de alimentación

### Estrategias de manejo de la deglución

- Optimización de la higiene oral
- Supervisión durante las comidas
- Favorecer el uso de la mano que esté menos afectada por el problema de movilidad
- Mantener la cabeza en flexión anterior
- Evitar alimentos particulados

- Mezclar alimentos de diferentes consistencias
- Explorar otros alimentos y líquidos más fáciles de tragar
- Proceder con cautela al beber líquidos
- Suministrar medicamentos con alimentos en papilla
- Utilizar dispositivos de adaptación para las comidas, incluyendo tazas, platos y cubiertos para ayudar con la capacidad para alimentarse a sí mismo
- Considerar comidas más pequeñas y frecuentes para acortar la duración de las comidas
- Preguntar al neurólogo sobre los fármacos anticolinérgicos

### **Problemas de hablar**

- El habla se torna hipocinética con disartria espástica, y puede surgir apraxia progresiva del habla
- La afasia progresiva suele estar fuertemente ligada con este diagnóstico
- El habla se puede volver vacilante y pausada, con voz tensa y más lenta
- El lenguaje escrito puede estar intacto inicialmente
- Puede haber demencia Frontotemporal

### **Estrategias para mejorar la comunicación de los pacientes**

- El hablar debe volverse una tarea consciente y deliberada
- Utilizar estrategias compensatorias para mejorar la claridad
- Utilizar frases cortas y un lenguaje más sencillo dada la frecuencia de errores que surgen con el aumento en el número de sílabas y la complejidad de la lengua
- Favorecer el uso de la lengua escrita
- El uso de gestos puede verse limitado por la apraxia
- Estar alerta sobre la confusión del “sí/no”
- Investigar sobre el uso de dispositivos de asistencia a la comunicación, tal como un tablero de comunicación o un dispositivo generador de voz, los cuales pueden complementar el habla, siempre y cuando el paciente aun se encuentre en capacidad de utilizarlos
- Una comunicación simple se vuelve necesaria eventualmente

### **Estrategias que otros pueden usar para mejorar la comprensión del lenguaje**

- Eliminar las distracciones y el ruido de fondo
- Utilizar un altavoz
- Mantener los comentarios y las preguntas breves
- Hablar de temas conocidos y tocar un tema a la vez
- Hacer preguntas que pueden ser respondidas con “sí/no”
- Pedir una aclaración

### **Bibliografía**

JJosephs KA, Duffy JR. Apraxia del habla y no fluente afasia: un nuevo marcador clínico para la degeneración corticobasal y la Parálisis Supranuclear Progresiva. *Opinión actual en neurología*. 2008. 21:688-692.

Reich SG, Barbacoa SE. Degeneración Corticobasal. *Las opciones de tratamiento actuales en neurología*. 2009. 11:179 a 185.

## La Atrofia Multisistémica

El manejo de los trastornos de la deglución y del habla en la AMS cambia a medida que la enfermedad progresa. Frecuentemente se desarrolla una disartria mixta desde las etapas iniciales de la enfermedad. Ninguna estrategia de manejo se ha demostrado como eficaz en estos pacientes. Hasta un tercio de las personas con esta enfermedad pueden desarrollar estridor laríngeo, causado posiblemente por atrofia de los pliegues vocales o por distonía laríngea. Por lo tanto, la terapia debe ser simple, optimizar la comunicación funcional y deben aplicarse estrategias para apoyar la comunicación de manera proactiva antes que suceda el deterioro funcional. La evaluación constante del habla puede ayudar a la clasificación del problema del lenguaje y ayudar en el diagnóstico de la enfermedad neurodegenerativa.

Evaluar y monitorizar la deglución lo antes posible y frecuentemente para anticipar los problemas y maximizar las medidas de apoyo.

### Problemas con la deglución

- Dificultad para sentarse erguido durante las comidas
- Tendencia a la acumulación del bolo alimenticio en la cavidad oral e incoordinación en la formación y propulsión del mismo
- Debilidad faríngea y perturbación del segmento del cricofaríngeo
- Acumulación excesiva de secreciones faríngeas
- Los problemas de movilidad del pliegue vocal pueden comprometer la protección de la vía aérea a medida que la enfermedad progresa
- Puede tener traqueotomía
- Puede haber tos

### Manejo de la deglución

- La evaluación clínica debe incluir la observación de las comidas y sugerencias para mejorar la facilidad y seguridad para tragar
- La familia debe mantener un diario de observaciones para ayudar a definir y ajustar las estrategias de manejo
- Las VFS, si se realiza, necesita replicar la manera como el paciente come en casa y tener en cuenta las causas neurogénicas
- La severidad de la disfagia puede no ser detectada en el entorno controlado de las VFS
- Discusiones sobre la opción de colocar un tubo de alimentación deben hacerse de manera temprana en el curso de la enfermedad
- El paciente y la familia deben entender los riesgos y beneficios del uso de una sonda de alimentación

### Estrategias de manejo de la deglución

- Optimizar la higiene bucal
- Sentarse erguido contra el espaldar
- Mantener la cabeza flexionada anteriormente
- Explorar otros alimentos y líquidos más fáciles de tragar
- Limitar el volumen del bolo alimenticio
- Favorecer los alimentos húmedos, suaves, tiernos y lubricados; mezclar alimentos de diferentes consistencias

- Utilizar dispositivos de adaptación para la alimentación incluyendo tazas, platos y cubiertos para ayudar con la capacidad para alimentarse a sí mismo
- Considerar comidas más pequeñas y frecuentes para acortar la duración de las comidas
- Preguntar al neurólogo sobre el papel de los fármacos anticolinérgicos o la toxina botulínica para el manejo de secreciones excesivas
- Existe el potencial que la presión arterial disminuirá después de comer (hipotensión postprandial)

### Problemas del hablar

**AMS-P:** Se espera una disartria hipocinética, a veces con un componente de espasticidad, hipercinésis y parkinsonismo

**AMS-A:** Estos pacientes pueden presentar una disartria atáxica o hipocinética, que puede ser mezclada con disartria espástica (autonómica)

**AMS-C:** Estos pacientes pueden presentar una disartria atáxica, frecuentemente en combinación con disartria espástica (cerebelosa)

- Normalmente, más cambios en el tono de voz
- El deterioro cognitivo, cuando está presente, es generalmente leve

### Estrategias para hablar

- El habla debe ser un esfuerzo consciente
- Se debe hacer hincapié en la importancia de tomar un respiro antes de hablar
- Reducir la tasa de intervención para mejorar la coordinación y la precisión
- Investigar sobre el uso de dispositivos de asistencia a la comunicación, tal como un tablero de comunicación o un dispositivo generador de voz, los cuales pueden complementar el habla, siempre y cuando el paciente aun se encuentre en capacidad de utilizarlos
- Una comunicación simple se vuelve necesaria eventualmente
- Considerar el uso de un amplificador personal portátil

### Estrategias para oír

- Eliminar distracciones para reducir el ruido de fondo
- Utilizar un altavoz
- Mantener los comentarios y las preguntas breves
- Favorecer la discusión de temas conocidos y solo un tema a la vez
- Utilizar preguntas que pueden ser respondidas como “sí/no”
- Pedir una aclaración, “dijiste...?”
- Proporcionar opciones para facilitar la toma de decisiones

### Bibliografía

Tada M, Onodera O, Tada M, Ozawa T, Piao YS, Kakita A, et al. Early development of autonomic dysfunction may predict poor prognosis in patients with multiple system atrophy. *Archives of Neurology*. 2007. 64:256–60.

Wenning GK, Tison F, Seppi K, et al. Development and validation of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale. *Movement Disorders*. 2004. 19(12):1391-1402.

*La fundación CurePSP es líder en el suministro de educación, sensibilización, cuidado y curación para la plenitud de la vida de pacientes con enfermedades neurodegenerativas. Estas incluyen la PSP y varias enfermedades que suelen empezar alrededor de los 65 años, cuando las personas aun tienen carreras, responsabilidades familiares y vidas activas.*



*Proporcionamos apoyo en tres áreas*

### **La atención:**

Apoyo para pacientes, sus familias y cuidadores mediante conferencias familiares, nuestra red mundial de voluntarios, el respiro Fund, el reembolso de gastos de donación cerebral y otros servicios importantes.

### **La concientización:**

Información a médicos y otros profesionales de la salud para mejorar la exactitud diagnóstica, la remisión de pacientes a ensayos clínicos y a grupos de apoyo; y la conciencia del público en general.

### **La Cura:**

La financiación de investigadores que aportan nuevos descubrimientos cada año y que pueden llegar a conducir al tratamiento y cura de la neurodegeneración. El Programa de Participación del paciente CurePSP (PEP) proporciona servicios relacionados con la contratación y retención de participantes en ensayos clínicos.

CurePSP es una organización 501(c)3 sin ánimo de lucro que depende del generoso apoyo de donantes para cumplir su misión.





UNLOCKING THE SECRETS OF BRAIN DISEASE™

1216 Broadway

2nd Floor

New York, NY 10001

347-294-2873 (CURE)

[info@curepsp.org](mailto:info@curepsp.org)

[www.curepsp.org](http://www.curepsp.org)

[Facebook.com/curepsp.foundation](https://www.facebook.com/curepsp.foundation)

©2020 CurePSP, Inc. CurePSP, Unlocking the Secrets of Brain Disease,  
and Because Hope Matters are registered trademarks of CurePSP, Inc.

C U R E P S P . O R G