

Rehabilitación de fisioterapia y terapia ocupacional en la enfermedad rara Marchiafava-Bignami**Reabilitação de fisioterapia e terapia ocupacional na doença rara Marchiafava-Bignami****Physical and occupational therapy rehabilitation in the rare disease Marchiafava-Bignami**

 Jonaina Fiorim Pereira de Oliveira¹,  Aline Caus Zuqui¹,  Kellen Valladão Schiavo¹
 Crystian Moraes Silva Gomes¹

Recibido: 10/03/2021 **Aceptado:** 02/01/2022 **Publicado:** 29/06/2022

Objetivo: reportar los efectos de la rehabilitación interdisciplinaria de Fisioterapia y Terapia Ocupacional en una paciente diagnosticada con la Enfermedad de Marchiafava-Bignami, en un Centro Especializado de Rehabilitación. **Método:** estudio de caso realizado entre 2018 y 2019, en el que se utilizaron evaluaciones previas y posteriores a la intervención. **Resultados:** Paciente de sexo femenino de 60 años, soltera, ex alcohólica (consumo excesivo hasta 2006), ex tabaquista y con hipertensión arterial sistémica. Se realizaron 14 sesiones, en las que se verificaron: Medida de Independencia Funcional - Pre = 65 / Post = 89; Escala de Evaluación y Graduación de Ataxia - Pre = 29,5 / Post = 22,5; Medida de Habilidad Manual - Pre = - 0,119 logits / Post = 0,263 logits; Medida Canadiense de Rendimiento Ocupacional- Desempeño Pre = 4,2 / Post = 5,5 y Satisfacción Pre = 3,5 / Post = 5,5. **Conclusión:** El programa de rehabilitación interdisciplinaria favoreció la adquisición de la función manual, el equilibrio, la movilidad funcional y el autocuidado.

Descriptor: Enfermedad de Marchiafava-Bignami; Rehabilitación; Fisioterapia; Terapia Ocupacional.

Objetivo: relatar os efeitos da reabilitação interdisciplinar de Fisioterapia e Terapia Ocupacional em uma paciente diagnosticada com Doença de Marchiafava-Bignami, em um Centro Especializado de Reabilitação. **Método:** estudo de caso realizado entre 2018 a 2019, que utilizou avaliações pré e pós intervenções. **Resultados:** paciente do sexo feminino de 60 anos, solteira, ex-etilista (consumo excessivo até 2006), ex-tabagista e com hipertensão arterial sistêmica. Realizou-se 14 sessões, nas quais verificou-se: Medida de Independência Funcional - Pré = 65 / Pós = 89; Escala para Avaliação e Graduación de Ataxia - Pré = 29.5/ Pós = 22.5; Medida de Habilidade Manual - Pré = - 0.119 logits / Pós = 0.263 logits; Medida Canadense de Desempenho Ocupacional - Desempenho Pré = 4.2 / Pós = 5.5 e Satisfação Pré = 3.5 / Pós = 5.5. **Conclusão:** O programa de reabilitação interdisciplinar favoreceu a aquisição da função manual, equilíbrio, da mobilidade funcional e do autocuidado.

Descriptor: Doença de Marchiafava-Bignami; Reabilitação; Fisioterapia; Terapia Ocupacional.

Objective: to report the effects of interdisciplinary rehabilitation of Physical Therapy and Occupational Therapy in a patient diagnosed with Marchiafava-Bignami Disease, in a Specialized Rehabilitation Center. **Methods:** case study carried out between 2018 and 2019, which used pre and post-intervention evaluations. **Results:** female patient, 60 years old, single, former alcoholic (excessive consumption until 2006), former smoker and with systemic arterial hypertension. There were 14 sessions, in which it was verified: Functional Independence Measure - Pre = 65 / Post = 89; Scale for the Assessment and Rating of Ataxia - Pre = 29.5/ Post = 22.5; Manual Ability Measure - Pre = - 0.119 logits / Post = 0.263 logits; Canadian Occupational Performance Measure - Performance Pre = 4.2 / Post = 5.5 and Satisfaction Pre = 3.5 / Post = 5.5. **Conclusion:** The interdisciplinary rehabilitation program favored the acquisition of manual function, balance, functional mobility and self-care.

Descriptors: Marchiafava-Bignami Disease; Rehabilitation; Physical Therapy; Occupational Therapy.

Contacto: Jonaina Fiorim Pereira de Oliveira - nanafiorim@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Marchiafava-Bignami (EMB) se considera rara y se caracteriza por la desmielinización del cuerpo calloso asociada al consumo crónico de alcohol y a la carencia de vitaminas del complejo B¹. Históricamente, los primeros reportes de la enfermedad ocurrieron en 1903, por los patólogos Marchiafava y Bignami, quienes identificaron y describieron la enfermedad asociando sus síntomas de convulsión y coma al uso excesivo de alcohol². La enfermedad afecta sobre todo a pacientes de sexo masculino de entre 40 y 50 años y su etiología no está bien definida¹.

La presentación clínica de la EMB no es específica; sin embargo, los estudios muestran signos y síntomas como disartria, cambios de comportamiento, déficits de memoria, ataxia, hemiparesia, tetraparesia y alteraciones de la marcha. Estas manifestaciones pueden presentarse en forma aguda, subaguda y crónica. En la forma aguda, el individuo tiene un pronóstico más reservado y puede requerir ingreso hospitalario debido a la presencia de convulsiones, confusión mental y afectación del sistema respiratorio. La forma subaguda se caracteriza por diversos grados de confusión mental, disartria, alteraciones del comportamiento y déficit de memoria. En la forma crónica, se produce una demencia progresiva y trastornos de la marcha³⁻⁴.

El diagnóstico de la enfermedad se establece por correlaciones entre los hallazgos clínicos y los exámenes complementarios, con imágenes de resonancia magnética del cráneo que indican lesiones bien definidas y simétricas del cuerpo calloso. Si el diagnóstico y el tratamiento no son oportunos, la EMB puede progresar hasta el coma o la muerte⁴⁻⁵. Los factores relacionados con el peor pronóstico de la enfermedad en la forma aguda o subaguda implican: examen de imagen con lesiones extracallosas, alteraciones graves del nivel de conciencia y consumo excesivo de alcohol⁶.

El tratamiento clínico de las personas con EMB es complejo y requiere un enfoque integral y multidisciplinar. Los cuidados buscan maximizar el rendimiento funcional y mejorar la calidad de vida del individuo. El enfoque de la atención puede cambiar según las manifestaciones clínicas de la enfermedad. Para los pacientes con EMB y sus familiares, entender los síntomas de la enfermedad y cómo manejarlos es fundamental para evitar complicaciones tempranas. Por lo tanto, en la rehabilitación deben tener acceso a un programa de educación para la salud, que se entiende como un proceso de construcción de conocimiento para la apropiación de una temática, contribuyendo a la autonomía de las personas en su cuidado de acuerdo con sus necesidades⁷.

El impacto de la Enfermedad de Marchiafava-Bignami puede describirse a partir de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud, que describe la funcionalidad como el resultado de la interacción dinámica entre las estructuras y las funciones del cuerpo, las actividades, la participación y los factores contextuales⁸. Esto indica que el impacto de la enfermedad será diferente para cada individuo, dependiendo de todos los elementos mencionados. Las personas con EMB presentan discapacidades derivadas de los cambios en las funciones y estructuras corporales, experimentando problemas crecientes en las actividades diarias y en la participación.

Existe una escasez de artículos específicos relacionados con el tema de la rehabilitación en esta población, encontrándose sólo dos trabajos dirigidos a los cuidados en la fase aguda de la enfermedad^{2,9}. Por lo tanto, este estudio tiene como objetivo informar de los efectos del seguimiento de la rehabilitación interdisciplinaria de Fisioterapia y Terapia Ocupacional en paciente con la Enfermedad de Marchiafava-Bignami, en un Centro Especializado de Rehabilitación.

MÉTODO

Se trata de un estudio de caso único, realizado entre octubre de 2018 y septiembre de 2019, adoptándose el diseño A-B, en el que A indica la fase inicial pre-intervención y B la fase post-intervención¹⁰. Se utilizó: el historial de participación laboral y familiar, obtenido a partir de informaciones documentadas en las historias clínicas. Y el enfoque cuantitativo se recogió a través de evaluaciones estandarizadas para medir los cambios en el cuadro clínico durante el proceso de rehabilitación.

El reclutamiento se hizo por conveniencia a través de la lista de espera del servicio de Terapia Ocupacional y Fisioterapia de la Unidad de Tratamiento Neurológico Adulto (UTNA) del Centro de Rehabilitación Física de Espírito Santo (CREFES). Los criterios de elegibilidad fueron: diagnóstico de la enfermedad de Marchiafava-Bignami según la CIE-10, abstinencia de consumo de alcohol, acuerdo y disponibilidad para participar en el estudio.

La UTNA desarrolla un modelo de rehabilitación interdisciplinar, que exige la comunicación entre los profesionales implicados y un cierto grado de compenetración entre las áreas para que se satisfagan las necesidades de la persona con la enfermedad de Marchiafava-Bignami. Así, el plan terapéutico se construyó de forma colaborativa entre los profesionales de cada categoría y se discutió con los demás miembros del equipo.

Las sesiones eran semanales y duraban aproximadamente 40 minutos en cada especialidad. En momentos puntuales hubo reuniones de los profesionales con el paciente y su

familia para su orientación y educación, con el objetivo de buscar recursos para afrontar la enfermedad y la funcionalidad y sus efectos en la vida.

En cuanto a las intervenciones de fisioterapia, destacan las siguientes:

- (I) Ejercicios físicos que abarcaron: el control del tronco; el fortalecimiento y la estabilización de la cadera y las extremidades inferiores, componentes importantes para el entrenamiento de las transferencias posturales; el ortostatismo y la deambulación con la ayuda de un dispositivo auxiliar;
- (II) Transferencias posturales: de la pronación a la supinación; de la supinación a la pronación; de la supinación al lateral derecho y al lateral izquierdo; luego se evolucionando a la sedestación y al entrenamiento de control del tronco.
- (III) Entrenamiento de ortostatismo y marcha con ayuda de un dispositivo auxiliar: a partir de la sedestación se inició el entrenamiento de sentarse y levantarse, seguido de ortostatismo con apoyo; deambulación en barra paralela y a partir del aumento del equilibrio dinámico se inició el entrenamiento de marcha con andador;
- (IV) Entrenamiento de coordinación motora gruesa, del equilibrio estático y dinámico: ejercicios de Frenkel; alcance funcional en sedestación, seguido de ortostatismo; deambulación, camino de huellas y circuito de obstáculos en barra paralela, y marcha con andador;
- (V) Orientaciones familiares: manejo de las transferencias posturales y mantenimiento de la marcha con ayuda de un andador, así como aclaraciones sobre el mantenimiento del ejercicio físico en casa y la prevención de caídas.

En cuanto a la Terapia Ocupacional, se llevó a cabo:

- (I) Ejercicios físicos: centrados en las funciones neuromusculoesqueléticas y el movimiento - movilidad y estabilidad articular, fuerza, tono y resistencia muscular en los miembros superiores y el tronco, habilidades motoras de alineación, estabilidad, posicionamiento y encorvamiento.
- (II) Entrenamiento de la función manual y de la escritura funcional: habilidades motoras de alcance, destreza, manipulación y coordinación, evolucionando hacia el entrenamiento grafomotor y la escritura manual;
- (III) Entrenamiento y estimulación de la independencia en las Actividades de la Vida Diaria (AVD), las Actividades Instrumentales de la Vida Diaria (AIVD) y el ocio: entrenamientos funcionales orientados a la tarea, recurriendo a simulaciones de las actividades realizadas en la vida diaria, principalmente en relación con los miembros superiores en las áreas de autocuidado, incluyendo vestirse, la alimentación, el cuidado del equipo personal; la gestión de la comunicación, y a la preparación de las comidas y la limpieza; se identificó el ganchillo como

una actividad de interés que había sido abandonada y, a medida que mejoraban las habilidades manuales, se llevaron a cabo orientaciones y estrategias progresivas para su reanudación;

(IV) Prescripción y entrenamiento de recursos y dispositivos de tecnología de apoyo: esponja con mango largo, engrosador, antideslizante, sustitutos de agarre y lápiz con peso;

(V) Orientaciones a las familias: estrategias en el hogar para aumentar la seguridad y la independencia en las AVD, las AIVD y el ocio, así como el uso de dispositivos de tecnología de apoyo y ejercicios en el hogar para tarea y escritura funcional.

En cuanto a la evaluación (antes y después de las intervenciones), se utilizó:

(I) Medida de Independencia Funcional (MIF)¹¹: analiza el grado de independencia en un conjunto de 18 tareas, divididas en dos subescalas: (1) MIF Motora, evalúa las actividades relacionadas con el autocuidado, que comprende la evaluación del rendimiento en cuanto a la higiene, el baño, vestir la parte superior e inferior, el uso del inodoro; el control de la orina y las heces; el traslado de la cama a la silla/silla de ruedas, al inodoro, a la ducha o a la bañera y la locomoción, con la evaluación de la marcha y el rendimiento al subir y bajar escaleras;

(2) MIF Cognitiva/Social, que mide la comprensión, la expresión, la interacción social, la resolución de problemas y la memoria. Las actividades se evalúan en una escala de 7 niveles de dependencia, donde el nivel 1 indica dependencia completa y el nivel 7, independencia completa. La interpretación de la puntuación final considera: a) 18 puntos - dependencia completa (asistencia total); b) 19 a 60 puntos - dependencia modificada (asistencia de hasta el 50% en la tarea); c) 61 a 103 puntos - dependencia modificada (asistencia de hasta el 25% en la tarea); d) 104 a 126 puntos - independencia modificada a completa:

(II) Escala para la Evaluación y Graduación de la Ataxia (SARA)¹²: tiene 8 subescalas (1) Marcha; (2) Postura; (3) Sentar; (4) Trastornos del Habla; (5) Prueba de Persecución de dedo; (6) Prueba índice-nariz; (7) Movimientos alternos y rápidos de la mano; (8) Maniobra talón-rodilla. La evaluación se realiza mediante la suma de las puntuaciones obtenidas en los 8 ítems, con un rango posible de 0 a 40. Las puntuaciones más altas indican una mayor discapacidad funcional y, por consiguiente, una mayor gravedad de la enfermedad;

(III) Medición de la Habilidad Manual (ABILHAND)¹³: contiene 23 ítems sobre actividades bimanuales en una escala de puntuación de tres niveles: imposible, difícil o fácil. El ABILHAND se aplica en forma de entrevista, en la que se pide al individuo que evalúe la facilidad o la dificultad para realizar cada actividad cuando se realizan sin ayuda, independientemente de lo(s) miembro(s) superior(es) y de las estrategias utilizadas. Las respuestas deben someterse a un análisis en línea en <http://www.rehab-scales.org>. Este análisis utiliza el modelo Rasch para convertir las puntuaciones ordinales en una medida lineal. En este modelo, la habilidad manual

de un individuo equivale a su posición a lo largo de una escala continua, en la que los niveles de habilidad se materializan mediante actividades manuales (ítems) de dificultad variable. El logit es una unidad lineal, que muestra la probabilidad de éxito del individuo en un ítem determinado y divide la escala en intervalos iguales;

(IV) Medida Canadiense de Rendimiento Ocupacional (COPM)¹⁴: protocolo semiestructurado que mide la percepción del individuo sobre el impacto de una condición de salud, enfermedad o traumatismo en el rendimiento de tareas funcionales. La forma en que el individuo realiza las tareas diarias importantes se evalúa bajo tres aspectos: desempeño, importancia y satisfacción.

Los datos cuantitativos de los instrumentos de evaluación se analizaron mediante comparaciones entre las puntuaciones previas y posteriores a la intervención, realizadas en el *software Excel*. Los datos cualitativos se organizaron en patrones y se presentaron de forma discursiva.

El estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Investigación del Centro de Ciencias de la Salud de la Universidade Federal de Espírito Santo, recibiendo el dictamen número 3.628.685 de 2019 y CAAE 21020919.0.0000.5060. Todas las etapas de la investigación se desarrollaron bajo las directrices de las Resoluciones 466/2012 y 510/2016 del Consejo Nacional de Salud¹⁵⁻¹⁶.

RESULTADOS

El caso descrito se refiere a una paciente de sexo femenino de 60 años, soltera, ex alcohólica (consumo excesivo hasta 2006), ex tabaquista y con hipertensión arterial sistémica. En 2006, la paciente comenzó a presentar inestabilidad y desequilibrio progresivo en la marcha, con alto riesgo de caídas e implicaciones en las actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD).

En el mismo año, una resonancia magnética del cráneo demostró: lesión en el esplenio del cuerpo caloso y en la sustancia blanca periventricular peritrigonal y adyacente a los cuernos occipitales bilateralmente, sin efecto compresivo. Entre los años 2007 y 2010 se sometió a seguimiento de rehabilitación, con diagnóstico de polineuropatía, presentando discontinuidad de tratamiento por motivos demográficos (cambio de domicilio y región sanitaria) y socioeconómicos. En 2009 se le diagnosticó la enfermedad de Marchiafava-Bignami. Desde el inicio de los síntomas clínicos la paciente reside con su hija, su principal cuidadora.

En la historia ocupacional de la paciente, como actividad de ocio realizaba manualidades de ganchillo y desempeñaba sus actividades laborales como ama de casa y encargada de cafetería, antes del inicio de los síntomas.

En agosto de 2018, fue derivada al servicio de rehabilitación y, a través del triaje con una fisiatra, se verificaron los criterios de elegibilidad para un programa de rehabilitación multiprofesional con un enfoque interdisciplinario.

En octubre de 2018 fue evaluada por Terapeuta Ocupacional y Fisioterapeuta, presentando ataxia, apraxia, cambios en la velocidad, amplitud y fuerza de los movimientos, déficit en la ejecución de movimientos coordinados con oscilación postural progresiva, disinergia, temblor de acción, dificultad para mantener el equilibrio en la posición de sentada y para realizar cambios de decúbito y posición, especialmente de decúbito dorsal para sedestación. Dependiente para transferir y manejar la silla de ruedas (movilidad funcional en silla de ruedas). Ortostatismo con asistencia máxima y ausencia de marcha.

También se observó una disminución de la coordinación, la destreza y la fuerza muscular en los miembros superiores, un alto nivel de dependencia y solicitud de ayuda para realizar actividades de la vida diaria como meterse en la cama, alcanzar objetos en la mesa, la higiene personal, vestirse y desvestirse la ropa y los zapatos, y en las actividades instrumentales de la vida diaria, la preparación de comidas y la limpieza, la gestión del hogar y en las actividades manuales de ocio. Durante la evaluación inicial, la paciente mostró un gran interés por mejorar la movilidad, la escritura funcional y la coordinación, además de participar en las actividades domésticas y retomar la actividad manual del ganchillo. Se informó por la cuidadora de que durante el periodo de interrupción del tratamiento se produjo una recaída en el consumo de alcohol.

Hubo 14 sesiones en las que se tuvo en cuenta tanto a la paciente como a los familiares. La Tabla 1 muestra las actividades desarrolladas por Fisioterapia y Terapia Ocupacional en función de cada sesión, o grupo de ellas.

Las Tablas 2 (MIF), 3 (SARA) y 4 (COPM) muestran las evaluaciones realizadas en la fase A o pre-intervención y en la fase B, tras 14 semanas de intervención. La paciente mostró una mejora en el rendimiento funcional posterior a la intervención con un aumento de la MIF motora de 28 a 54 puntos, lo que dio lugar a una MIF Total posterior a la intervención de 89 puntos en contraste con el valor inicial de 63 puntos.

Tabla 1. Procedimientos terapéuticos adoptados por sesión. Vila Velha, 2019.

| Sesión | Procedimientos |
|----------------------|--|
| I | Anamnesis, entrevista sobre el historial y el perfil profesional, aplicación de evaluaciones estandarizadas. |
| II, III, IV | Ejercicios físicos de fisioterapia y de T.O. Entrenamiento de coordinación motora gruesa y del equilibrio estático Entrenamiento de transferencias posturales Entrenamiento de la función manual y la escritura funcional Prescripción y entrenamiento de recursos y dispositivos de tecnología de apoyo Orientaciones a Familiares acerca de Fisioterapia y T.O. |
| V, VI, VII, VIII, IX | Programa de ejercicio Físico de Fisioterapia y T.O. Entrenamiento de coordinación motora gruesa y del equilibrio dinámico Entrenamiento de transferencias posturales, ortostatismo y marcha en barra paralela Entrenamiento de la función manual y de la escritura funcional Prescripción y entrenamiento de recursos y dispositivos de tecnología de apoyo Entrenamiento y estimulación de la autonomía en las AVD Orientaciones a Familiares acerca de Fisioterapia y T.O. |
| X, XI, XII, XIII | Programa de ejercicio Físico de Fisioterapia y T.O. Entrenamiento de coordinación motora gruesa y del equilibrio dinámico Entrenamiento de la marcha con andador Entrenamiento de la función manual y de la escritura funcional Formación y estimulación de la autonomía en AVD, AIVD y ocio Orientaciones a Familiares acerca de Fisioterapia y T.O. |
| XIV | Entrevista sobre cambios en el perfil ocupacional y funcional, reaplicación de evaluaciones estandarizadas Orientaciones a Familiares acerca de Fisioterapia y T.O. |

Tabla 2. Medida de Independencia Funcional (MIF) antes y después de la intervención. Vila Velha, 2019.

| | Pre-intervención | Post-intervención |
|--|------------------|-------------------|
| Autocuidado | | |
| Alimentarse | 7 | 7 |
| Higiene personal: presentación y apariencia | 3 | 5 |
| Baño: lavar el cuerpo | 2 | 4 |
| Vestirse: mitad superior del cuerpo | 3 | 5 |
| Vestirse: mitad inferior del cuerpo | 3 | 4 |
| Uso del inodoro | 3 | 5 |
| Control de esfínteres | | |
| Control de orina: frecuencia de la incontinencia | 1 | 4 |
| Control de las heces | 1 | 4 |
| Movilidad | | |
| Traslados: cama, silla, silla de ruedas | 1 | 4 |
| Traslados: inodoro | 1 | 4 |
| Traslados: bañera o ducha | 1 | 4 |
| Locomoción | | |
| Marcha/Silla de ruedas (W) | 1 | 3 |
| Marcha/Silla de ruedas (CR) | 1 | 1 |
| Escaleras | 1 | 1 |
| Comunicación | | |
| Comprensión (A) | 7 | 7 |
| Comprensión (V) | 7 | 7 |
| Expresión (V) | 7 | 7 |
| Expresión (NV) | 7 | 7 |
| Conocimiento Social | | |
| Interacción Social | 7 | 7 |
| Resolución de Problemas | 7 | 7 |
| Memoria | 7 | 7 |
| MIF Motora | 28 | 54 |
| MIF Cognitiva | 35 | 35 |
| MIF Total | 63 | 89 |

En cuanto a la SARA, se observó una reducción de la puntuación total del instrumento antes (29,5) y después de la intervención (22,5), lo que sugiere una reducción de los síntomas relacionados con la clasificación de la Ataxia (Tabla 3).

Tabla 3. Evaluación de la Ataxia (SARA) antes y después de la intervención. Vila Velha, 2019.

| | Pre-intervención | Post-intervención |
|---|------------------|-------------------|
| Marcha | 8 | 8 |
| Postura | 6 | 5 |
| Sentarse | 4 | 2 |
| Trastornos del habla | 3 | 3 |
| Prueba de persecución con el dedo | 1 | 1 |
| Prueba índice-nariz | 1,5 | 0,5 |
| Movimientos alternados y rápidos de las manos | 3 | 2 |
| Maniobra talón-rodilla | 3 | 1 |
| Puntuación total | 29,5 | 22,5 |

La Tabla 4 señala que se observaron aumentos en el desempeño de 4,2 a 5,5, y en la satisfacción de 3,5 a 5,5.

Tabla 4. Medida de Canadiense de Rendimiento Ocupacional (COPM) antes y después de la intervención. Vila Velha, 2019.

| Áreas de Rendimiento Ocupacional | Problema de Rendimiento Ocupacional | Rendimiento antes de la intervención | Rendimiento después de la intervención | Satisfacción antes de la intervención | Satisfacción después de la intervención |
|----------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------|--|---------------------------------------|---|
| | Vestir ropa | 8 | 8 | 9 | 9 |
| Autocuidado | Movilidad funcional | 5 | 8 | 5 | 8 |
| Tareas Domésticas | Preparación de la comida | 1 | 1 | 2 | 2 |
| Ocio | Ganchillo | 3 | 6 | 1 | 3 |
| Total | | 4,2 | 5,5 | 3,5 | 5,5 |

Los datos recogidos a través de ABILHAND indicaron - 0,119 logits antes y 0,263 logits después de la intervención. La paciente fue dada de alta del programa de rehabilitación en septiembre de 2019, siendo orientada a regresar al servicio para reevaluación en caso de cambio en el cuadro funcional.

DISCUSIÓN

La Marchiafava-Bignami es una enfermedad rara y, en consecuencia, de bajo índice de sospecha clínica, sin un cuadro clínico estándar, lo que unido al desconocimiento, hace que su diagnóstico sea un reto. El pronóstico y la rehabilitación de la EMB son aún inciertos, ya que existen pocos estudios y los informes sobre la eficacia rehabilitadora son escasos, a lo que se suma el declive natural asociado a la enfermedad que puede enmascarar su interpretación^{1-2,6,9}.

Además, los pocos estudios relativos a la rehabilitación de pacientes con EMB^{2,9}, no expresan la independencia funcional. Debido a los problemas derivados de la sintomatología de la EMB, los pacientes con este diagnóstico presentan deterioro en su independencia funcional, requiriendo asistencia y supervisión para realizar sus tareas cotidianas. El nivel de independencia funcional en los pacientes neurológicos se ha considerado un indicador de la calidad de vida relacionada con la salud, ya que el desempeño en las actividades de la vida diaria permite a los profesionales tener una visión amplia del deterioro de la salud y de la progresión de la enfermedad^{8,11}.

El Terapeuta Ocupacional y el Fisioterapeuta son profesionales del equipo multidisciplinar, que trabajan alineados para optimizar el desempeño funcional del paciente, con el fin de ayudarlo a afrontar sus demandas personales, sociales y del entorno laboral. Un estudio⁹ señaló que la rehabilitación fisioterapéutica como estrategia asistencial en la EMB abarca: kinesioterapia activa-asistida o activa; uso de la ejecución cognitivo-motora; orientación al paciente y a los cuidadores. Otro estudio² describió: intervenciones cognitivas (lectura en voz alta, identificación y denominación de objetos) y entrenamiento de habilidades manuales, como la escritura, utilizadas en una paciente diagnosticada de EMB.

En el caso que aquí se presenta, en las intervenciones de Fisioterapia y Terapia Ocupacional se siguieron las mismas actividades, aportadas en estos estudios^{2,9} además de métodos de evaluación e intervenciones con evidencia científica en la rehabilitación del paciente neurológico, debido a la escasez de investigaciones en pacientes con EMB.

La Fisioterapia y la Terapia Ocupacional buscan mejorar la capacidad funcional y la independencia. El enfoque principal de la Fisioterapia se centra en las limitaciones relacionadas con la movilidad, incluyendo la capacidad física, los traslados, el equilibrio y la marcha, buscando aumentar la calidad del movimiento, la independencia funcional y la aptitud general, evitando o reduciendo las complicaciones secundarias¹⁷.

La Terapia Ocupacional se centra en permitir el rendimiento y la participación en actividades y roles significativos en el hogar y en la comunidad. Estas actividades y roles pueden clasificarse como cuidado personal, movilidad funcional, actividades domésticas, trabajo remunerado o no remunerado, actividades de ocio, entre otras. Su papel también consiste en permitir que los cuidadores apoyen y supervisen al paciente en las actividades diarias, teniendo en cuenta su propio bienestar¹⁸.

En el presente caso, las conductas se alinearon con el propósito de maximizar el rendimiento funcional de la paciente. Inicialmente, el programa de ejercicios de fisioterapia se centró en el control del tronco, el fortalecimiento y la estabilización de la cadera y miembros

inferiores, componentes importantes para el entrenamiento de transferencias posturales y de ortostatismo. Conjuntamente, se realizaron entrenamientos de coordinación motora gruesa, equilibrio estático y dinámico, entrenamiento de marcha en barra paralela y, posteriormente, con andador. En cuanto a la Terapia Ocupacional, se realizaron ejercicios de fortalecimiento de los miembros superiores, entrenamiento de habilidades motoras para mejorar la función manual, entrenamiento funcional dirigido a la tarea, utilizando simulaciones de actividades realizadas en la vida cotidiana, especialmente en relación con los miembros superiores en las áreas de autocuidado, tareas domésticas, coordinación motora fina y escritura.

Se instruyó a la paciente y a su familia en cuanto a los dispositivos de tecnología de asistencia que podrían ayudar en la realización de las AVD, como la esponja con mango largo, los engrosadores, los sustitutos de agarre y los lápices con peso. Concomitantemente, se realizó el entrenamiento de las AVD, teniendo en cuenta las principales demandas e intereses de la paciente y de la cuidadora. Tras la adquisición de habilidades manipulativas, alcance, coordinación y destreza, se animó a la paciente a volver a la actividad de ganchillo, con graduación de tiempo y grado de dificultad en esta tarea.

La rehabilitación del paciente neurológico depende de una evaluación individualizada, exhaustiva y eficaz para identificar los déficits y, así, proporcionar un tratamiento adecuado. Actualmente, la evaluación funcional se ha destacado como un concepto importante para comprender el impacto de la enfermedad en la rutina diaria de los pacientes. Incluye una variedad de factores, como la percepción de los síntomas, las barreras ambientales, la necesidad de asistencia y supervisión, así como factores emocionales y el contexto familiar en el que se inserta el individuo^{8-9,17}.

En el presente caso, la paciente diagnosticada de EMB presentaba una puntuación pre-intervención de dependencia modificada (63 puntos) en las dimensiones de la evaluación propuesta, lo que indicaba un deterioro moderado relacionado con la salud y la necesidad de supervisión respecto a su rendimiento funcional y laboral. Tras las intervenciones de Fisioterapia y Terapia Ocupacional, la paciente seguía presentando una puntuación post-intervención de dependencia modificada (89 puntos), pero con mejora expresiva en las actividades de autocuidado (higiene personal, ropa y uso del inodoro), control de esfínteres y movilidad, requiriendo menos ayuda para su realización.

La escala SARA es un método utilizado para evaluar la gravedad de la ataxia¹². La puntuación pre-intervención de la escala SARA indicó un deterioro funcional moderado/grave (29,5 puntos). La puntuación de la escala SARA tras la intervención mostró una mejora de la capacidad funcional (22,5 puntos) principalmente en las actividades de sentarse, la prueba

index y la maniobra talón-rodilla. Estos resultados indican que los métodos de evaluación e intervención utilizados por el Fisioterapeuta y el Terapeuta Ocupacional fueron pertinentes para el caso, optimizando el rendimiento funcional de la paciente.

Se observaron cambios en la función manual a través de los resultados de ABILHAND, medida pre - 0,119 logits y postintervención 0,263 logits. El logit es una unidad lineal que demuestra la probabilidad de éxito del individuo en un determinado ítem del instrumento. Las medidas positivas implican una mayor capacidad para realizar los elementos evaluados en comparación con las medidas negativas¹³. La paciente presentó percepciones positivas en cuanto al rendimiento y la satisfacción después de las intervenciones, evaluadas a través del COPM en el área de la movilidad funcional y en la realización de actividades de ganchillo, tanto en las medidas de rendimiento como de satisfacción. Los cambios de dos puntos en las puntuaciones de la evaluación se consideran clínicamente relevantes, según la información del manual del protocolo¹⁴.

El grande deterioro que presenta la paciente antes de la intervención es consecuencia del curso de la enfermedad, de factores ambientales, socioeconómicos y personales, como la interrupción previa del tratamiento por motivos demográficos, que contribuyen a un bajo rendimiento funcional, lo que hace prever altas expectativas en los niveles de limitación funcional, que deben ser considerados en los programas multidisciplinarios de rehabilitación.

Esto estimula la creación de nuevos métodos y conceptos de reevaluación del individuo, descubriendo medios de investigación en una concepción centrada en la demanda de la enfermedad. También se considera que la importancia de identificar la capacidad funcional de la persona con EMB y su competencia para realizar sus actividades funcionales, laborales y de ocio, acerca al profesional sanitario a la realidad vivida por ella. Esto también permite una mejor planificación de la asistencia a prestar, especialmente cuando se reflexiona sobre las discapacidades, ya que éstas interferirán directamente en la calidad de vida del paciente, en sus demandas diarias, en sus cuidadores y, en consecuencia, en el entorno en el que vive.

Las prácticas interprofesionales en salud se refieren a formas de trabajo en equipo, basadas en la colaboración y la comunicación efectiva entre profesionales y se producen cuando los actores implicados aprenden entre sí y con los demás, generando colaboración y, en consecuencia, mejores resultados en la prestación de servicios de salud. Esta puesta en común favorece la práctica colaborativa que se apoya en una interacción sana y constructiva, permitiendo el intercambio de conocimientos desde la perspectiva y la experiencia individual, fortaleciendo los sistemas de salud y promoviendo la integralidad del cuidado¹⁹.

La adopción de una práctica interprofesional aumenta la seguridad de la asistencia, porque reduce los riesgos, errores y daños, además de contribuir a la satisfacción de las necesidades de salud, introduciendo con precisión las acciones de prevención de enfermedades y promoción de la salud y mejorando la satisfacción y el confort de los usuarios, lo que repercute en términos de la acogida prestada, la completitud de la atención y la adherencia al tratamiento o plan de cuidados prescrito/orientado²⁰. Así, el equipo buscó recuperar la función y compensar o adaptar la pérdida funcional, además de prevenir o retrasar el curso del deterioro de la funcionalidad en todos los ámbitos de la vida.

CONCLUSIÓN

El presente estudio de caso evidenció la importancia de la rehabilitación interdisciplinaria de Fisioterapia y Terapia Ocupacional en la reducción de las discapacidades funcionales en la EMB, lo que favoreció la adquisición de la función manual, el equilibrio, la movilidad funcional y el autocuidado.

A pesar de la importancia del estudio de caso, que permite examinar cuidadosamente los efectos de la intervención, su diseño limita la generalización de los resultados a una población más amplia. A su vez, se espera que la experiencia interdisciplinaria descrita estimule nuevas investigaciones sobre el seguimiento de la rehabilitación de la persona con la enfermedad de Marchiafava-Bignami.

REFERENCIAS

1. Carrilho PEM, Santos MBM, Piasecki L, Jorge AC. Marchiafava-Bignami disease: a rare entity with a poor outcome. *Rev Bras Ter Intensiva* [Internet]. 2013 [citado en 13 dic 2019]; 25(1): 68-72. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-507X2013000100013>
2. Takahashi N, Kawamura M, Kobayashi Y. A case of nonalcoholic marchiafava-bignami disease with left-right differential agraphia of chinese characters. *Case Rep Neurol*. [Internet]. 2018 [citado en 13 dic 2019]; 10(2):232-41. DOI: <https://doi.org/10.1159/000492528>
3. Marchi F, Tondo G, Verrasi C, Cantello R. Marchiafava-Bignami disease: uncertain MRI predictors of outcome. *J Neurol Neurosci*. [Internet]. 2017 [citado en: 18 ago 2021]; 8(1):1-3. Disponible en: <https://www.jneuro.com/neurology-neuroscience/marchiafavabignami-disease-uncertain-mri-predictors-of-outcome.php?aid=18442>
4. Melo AL, Barata SP, Rodrigues D, Serra M. Marchiafava Bignami disease: the importance of early diagnosis and treatment by a multidisciplinary team. *Revista Portuguesa de Psiquiatria e Saúde Mental* [Internet]. 2020 [citado en 18 ago 2021]; 6(1):31-5. Disponible en: <https://www.revistapsiquiatria.pt/index.php/sppsm/article/view/120>
5. Soto GR, Rangel CC, Rayo AC. Enfermedad de Marchiafava-Bignami en dos pacientes mexicanos: hallazgos histopatológicos y correlación clínico-radiológica. *Med Interna Méx*. [Internet]. 2010 [citado en 13 dic 2019]; 26(6): 619-24. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=28444>

6. Dong X, Bai C, Nao J. Clinical and radiological features of Marchiafava–Bignami disease. *Medicine* [Internet]. 2018 [citado en 13 dic 2019]; 97 (5). DOI: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000009626>
7. Ministério da Saúde (Brasil). Glossário temático: gestão do trabalho e da educação na saúde [Internet]. 2ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2012 [citado en 13 dic 2019]. 44 p. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/glossario_tematico_gestao_trabalho_educacao_saude_2ed.pdf
8. World Health Organization. International classification of functioning, disability and health (ICF) [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2001 [citado en 13 dic 2019]. Disponível em: <https://www.who.int/standards/classifications/international-classification-of-functioning-disability-and-health>
9. Moreira ML, Fontes SV, Almeida TF, Fukujima MM. Abordagem fisioterapêutica nas manifestações neurológicas decorrentes do alcoolismo. *Rev Neurociênc.* [Internet]. 1999 [citado en 13 dic 2019]; 7 (3):104-7. DOI: <https://doi.org/10.34024/rnc.1999.v7.10311>
10. Deitz JC. Single-Subject Research. In: Kielhofner, G, organizador. *Research in occupational therapy: Methods of inquiry for enhancing practice*. Philadelphia: FA Davis Company; 2006, p.141-154
11. Riberto M, Miyazaki MH, Jucá SSH, Sakamoto H, Pinto PPN, Battistella LR. Validação da versão brasileira da Medida de Independência Funcional. *Acta Fisiátrica* [Internet]. 2004 [citado en 13 dic 2019]; 11(2):72-6. DOI: <https://doi.org/10.5935/0104-7795.20040003>
12. Braga-Neto P, Godeiro-Junior C, Dutra LA, Pedroso JL, Barsottini OGP. Translation and validation in to brazilian version of the scale of the assessment and rating of ataxia (SARA). *Arq Neuropsiquiatr.* [Internet]. 2010 [citado en 13 dic 2019]; 68(2):228-30. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2010000200014>
13. Basilio ML, Faria-Fortini I, Magalhães LC, Assumpção FSN, Carvalho AC, Teixeira-Salmela LF. Cross-cultural validity of the brazilian version of the ABILHAND questionnaire for chronic stroke individuals, based on Rasch analysis. *J Rehabil Med.* [Internet]. 2016 [citado en 13 dic 2019]; 48(1):6-13. DOI: <https://doi.org/10.2340/16501977-2044>
14. Law M, Baptiste S, Carswell A, Mccoll MA, Polatajko H, Pollock N. Aplicação do teste e procedimentos de pontuação. Belo Horizonte: Editora UFMG; 2009. Medida canadense de desempenho ocupacional (COPM). p.22-23.
15. Conselho Nacional de Saúde (Brasil). Resolução Nº 466, de 12 de dezembro de 2012 [Internet]. D.O.U Brasília, 13 jun 2013 [citado en 13 dic 2019]; Seção 1. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html
16. Conselho Nacional de Saúde (Brasil). Resolução Nº 510, de 7 de abril de 2016 [Internet]. D.O.U Brasília, 24 maio 2016 [citado en 13 dic 2019]; Seção 1. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2016/res0510_07_04_2016.html
17. Bertoldi ALS, Israel VL, Ladewig I. O papel da atenção na fisioterapia neurofuncional. *Fisioter Pesqui.* [Internet]. 2011 [citado en 13 dic 2019]; 18:195-200. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/fp/a/Q335FmbqQZTnmqXhfnyfPsP/?lang=pt>
18. American Occupational Therapy Association. Estrutura da prática da Terapia Ocupacional: domínio & processo. *Rev Ter Ocup.* [Internet]. 2015 [citado en 13 dic 2019]; 26(Esp):1-49 . Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rto/article/view/97496>
19. World Health Organization. Marco para ação em educação interprofissional e prática colaborativa. Genebra: WHO; 2010 [citado en 03 feb 2021]. Disponível em: <http://untref.edu.ar/uploads/Marco%20formacion%20interprofesional%20OMS-portugues.pdf>
20. Ceccim, RB. Conexões e fronteiras da interprofissionalidade: forma e formação. *Interface (Botucatu, Online)* [Internet]. 2018 [citado en 03 feb 2021]; 22(Supl 2):1739-49. Disponível em: https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1414-32832018000601739&script=sci_abstract

Editor Asociado: Vítor Augusto Cavaleiro Corrêa

Conflicto de Intereses: los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses

CONTRIBUCIONES

Jonaina Fiorim Pereira de Oliveira y **Crystian Moraes Silva Gomes** contribuyeron a la concepción, recogida y análisis de datos, redacción y revisión. **Aline Caus Zuqui** participó en la concepción, recogida y análisis de datos y redacción. **Kellen Valladão Schiavo** colaboró en la concepción y revisión.

Como citar este artículo (Vancouver)

Oliveira JFP, Zuqui AC, Schiavo KV, Gomes CMS. Rehabilitación de fisioterapia y terapia ocupacional en la enfermedad rara Marchiafava-Bignami. *Rev. Fam., Ciclos Vida Saúde Contexto Soc.* [Internet]. 2022 [citado en *insertar el día, mes y año de acceso*]; 10(2):215-29. Disponible en: *insertar el link de acceso*. DOI: *insertar el link de DOI*.

Como citar este artículo (ABNT)

OLIVEIRA, J. F. P.; ZUQUI, A. C.; SCHIAVO, K. V.; GOMES, C. M. S. Rehabilitación de fisioterapia y terapia ocupacional en la enfermedad rara Marchiafava-Bignami. **Rev. Fam., Ciclos Vida Saúde Contexto Soc.**, Uberaba, MG, v. 10, n. 2, p. 215-229, 2022. DOI: *insertar el link de DOI*. Disponible en: *insertar el link de acceso*. Acceso en: *insertar el día, mes y año de acceso*.

Como citar este artículo (APA)

OLIVEIRA, J.F.P., ZUQUI, A.C., SCHIAVO, K.V., & GOMES, C.M.S (2022). Rehabilitación de fisioterapia y terapia ocupacional en la enfermedad rara Marchiafava-Bignami. *Rev. Fam., Ciclos Vida Saúde Contexto Soc.*, 10(2), 215-229. Recuperado en: *insertar el día, mes y año de acceso de insertar el link de acceso*. DOI: *insertar el link de DOI*.



Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons