



## Aproximación a la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2

### An approach to nutritional intake in patients with Spinocerebellar Ataxia type 2

Yasnay Jorge Saínez<sup>1</sup> , Dennis Almaguer Gotay<sup>2</sup> , Annelié Rodríguez Estupiñán<sup>2</sup> , Luis E. Almaguer Mederos<sup>1,2\*</sup>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Facultad de Ciencias Médicas "Mariana Grajales Cuello". Holguín, Cuba.

<sup>2</sup>Centro para la Investigación y Rehabilitación de Ataxias Hereditarias. Holguín, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [lalmaguermederos@gmail.com](mailto:lalmaguermederos@gmail.com)

#### Cómo citar este artículo

Jorge Saínez Y, Almaguer Gotay D, Rodríguez Estupiñán A, Almaguer Mederos LE. Aproximación a la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Rev haban cienc méd [Internet]. 2021 [citado ]; 20(5):e4054. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/4054>

Recibido: 19 de Marzo del año 2021

Aprobado: 11 de Agosto del año 2021

#### RESUMEN

**Introducción:** La Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 (SCA2) es una enfermedad neurodegenerativa y hereditaria. No se ha realizado ningún estudio para la caracterización de la ingesta nutricional en pacientes cubanos con SCA2.

**Objetivo:** Comprobar la reproducibilidad y fiabilidad del método de recordatorio de 24 horas para la evaluación de la ingesta nutricional en pacientes cubanos con SCA2, y obtener una caracterización preliminar de la misma en estos pacientes.

**Material y Métodos:** Se realizó un estudio transversal con test-retest que incluyó 35 pacientes con diagnóstico de SCA2. Se empleó el cuestionario dietético de recordatorio de 24 horas incorporado al sistema CERES+.

**Resultados:** Se obtuvieron correlaciones altamente significativas entre la primera y segunda mediciones para la ingesta estimada de energía, nutrientes y según grupos de alimentos. En la mayoría de los elementos relativos a la ingesta estimada de energía y nutrientes, y en todos los grupos de alimentos, se obtuvieron coeficientes de correlación intraclass >0,75. Se obtuvieron diferencias significativas entre pacientes de sexo masculino o femenino en cuanto a la ingesta de proteínas, carbohidratos, cobalamina, hierro, sodio y cinc. Se obtuvo un incremento en la ingesta de sodio y una disminución en la ingesta de ácido fólico y cobre, con respecto a las recomendaciones de ingesta nutricional diaria para la población cubana.

**Conclusiones:** Se comprobó la elevada reproducibilidad y fiabilidad del cuestionario dietético recordatorio de 24 horas para la evaluación de la ingesta nutricional en pacientes con SCA2 y se logró una caracterización preliminar de la ingesta nutricional en estos pacientes.

#### Palabras claves:

Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, fiabilidad, ingesta nutricional, método de recordatorio de 24 horas, reproducibilidad.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Spinocerebellar ataxia type 2 (SCA2) is a neurodegenerative and inherited disorder. No study has been conducted to characterize nutritional intake in Cuban SCA2 patients.

**Objective:** To test the reproducibility and reliability of the 24-hour dietary recall method for the assessment of nutritional intake in Cuban patients with SCA2, as well as to obtain a preliminary characterization of nutritional intake in these patients.

**Material and Methods:** A cross-sectional test-retest study was conducted on 35 SCA2 patients. The 24-hour dietary recall questionnaire in the CERES+ system was used.

**Results:** Highly significant correlations between the first and second measurements were obtained for energy and nutrients intake, and according to food groups. Intraclass correlation coefficients higher than 0.75 were obtained for energy and most of the nutrients and according to food groups. Significant differences were obtained between male and female patients in terms of proteins, carbohydrates, cobalamin, iron, sodium, and zinc intake. An increase in sodium intake and a decrease in folic acid and copper intake were obtained. SCA2 patients showed increased sodium intake, and decreased folic acid and copper intake relative to nutritional intake recommendations for the Cuban population.

**Conclusions:** The 24-hour recall dietary questionnaire is reproducible and reliable for the assessment of nutritional intake in SCA2 patients. Preliminary characterization of nutritional intake in SCA2 patients was obtained.

#### Keywords:

24-hour recall dietary questionnaire, nutritional intake, reliability, reproducibility, Spinocerebellar ataxia type 2.



## INTRODUCCIÓN

La Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 (SCA2) es la segunda entre las ataxias espinocerebelosas con mayor prevalencia a nivel mundial, y alcanza la más elevada tasa de prevalencia a nivel mundial en la provincia Holguín.<sup>(1)</sup> Se caracteriza desde el punto de vista clínico por la ocurrencia de un cuadro cerebeloso con ataxia de la marcha, disimetría, adiadococinesia y disartria cerebelosa.<sup>(2)</sup> La SCA2 es causada por la expansión de una secuencia repetitiva de CAG ubicada en el primer exón del gen *ATXN2* y, por tanto, pertenece al grupo de enfermedades poliglutámicas junto a la enfermedad de Huntington, la atrofia dentado-pálido-luisiana, la atrofia espino-bulbar y las ataxias espinocerebelosas tipo 1, 2, 3, 6, 7 y 17.<sup>(3)</sup>

La ataxina-2, producto de la expresión del gen *ATXN2*, es una proteína con un amplio patrón de expresión en el organismo. Es una proteína citoplasmática asociada al retículo endoplasmático rugoso y co-localizada con los ribosomas, que se ha vinculado a la regulación del procesamiento global de ARN, a los procesos de traducción a nivel de ribosomas, a la respuesta al estrés celular, a la re-organización del citoesqueleto, a la transcripción nuclear y a rutas de señalización intracelulares ligadas al trofismo celular.<sup>(3,4)</sup> Varias evidencias sugieren que la ataxina-2 actúa como un sensor del balance energético celular, que promueve los procesos anabólicos en situaciones de abundancia de nutrientes y que suprime la actividad del complejo mecánico de la rapamicina (mTOR) en situaciones de estrés celular, promoviendo su secuestro en gránulos de estrés.<sup>(4,5)</sup>

Se ha demostrado que ratones *knock-out* para la Ataxina-2 son obesos, padecen de dislipidemias y resistencia a la insulina asociada a la sub-expresión del receptor de la insulina.<sup>(5)</sup> Por el contrario, ratones *knock-in* para la Ataxina-2 con 100 glutaminas muestran pérdida progresiva del peso corporal.<sup>(6)</sup> Esto último coincide con lo observado en la enfermedad de Huntington<sup>(7,8)</sup> y en varias ataxias espinocerebelosas.<sup>(9,10)</sup> En particular, en pacientes con SCA2 se ha demostrado una reducción del índice de masa corporal, además de que el índice de masa corporal es un predictor de la gravedad clínica-neurológica y de la progresión de la enfermedad.<sup>(9,11)</sup>

En general, varios aspectos de la nutrición humana son relevantes en el contexto de enfermedades neurodegenerativas.<sup>(12)</sup> Sin embargo, en el ámbito de las enfermedades poliglutámicas, los estudios orientados a evaluar la relevancia clínica neurológica de la ingesta nutricional han estado limitados a la enfermedad de Huntington.<sup>(7,13)</sup>

Entre los métodos para la evaluación de la ingesta nutricional se encuentra el recordatorio dietético de 24-horas (RD24h). Aunque se han identificado fuentes de error sistemático en el diseño y aplicación de RD24h,<sup>(14)</sup> este método es uno de los más utilizados en el mundo dado que permiten obtener estimados de la ingesta nutricional actual, son económicos y de fácil aplicación, y no requieren entrevistadores especializados.<sup>(15)</sup> Un formulario RD24h fue incluido en el CERES+, sistema automatizado para la aplicación y procesamiento de encuestas dietéticas, de reconocida versatilidad y utilidad en la evaluación de la ingesta nutricional.<sup>(16)</sup>

En consecuencia, el **objetivo** de esta investigación es comprobar la reproducibilidad y fiabilidad del método de recuerdo de 24 horas para la evaluación de la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2, así como lograr una caracterización preliminar de la ingesta nutricional en estos pacientes.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio transversal y correlacional en el Centro para la Investigación y Rehabilitación de Ataxias Hereditarias (CIRAH) en Holguín, Cuba, desde marzo hasta octubre de 2019. A partir de un universo de 848 pacientes cubanos con diagnóstico clínico y molecular de SCA2, fueron incluidos 35 pacientes de ambos sexos, seleccionados aleatoriamente según criterios de inclusión y exclusión predeterminados. Se definieron los siguientes criterios de inclusión: a) pacientes que acudieran a la consulta externa o a las sesiones del programa de rehabilitación física en el CIRAH o en el gimnasio acondicionado para tales propósitos en la Facultad de Cultura Física "Manuel Fajardo" perteneciente a la Universidad de Holguín; b) que consumieran al menos dos comidas principales al día, preparadas en su vivienda; c) que dieran su consentimiento de participación en este estudio. Adicionalmente, para la selección de las unidades muestrales se consideraron los siguientes criterios de exclusión: a) pacientes que presentaran enfermedades transmisibles agudas o crónicas adicionales o diarreas de más de 15 días de duración; b) pacientes con deshidratación severa, edemas, vómitos, náuseas u otras condiciones que restringieran la ingesta de alimentos. Cada individuo fue interrogado en busca de síntomas de compromiso del Sistema Nervioso Central o periférico y luego se les realizó un examen neurológico, según la metodología establecida por la Clínica Mayo.<sup>(17)</sup>

Para la valoración del consumo de alimentos se empleó el "Formulario Recordatorio de 24 horas (RD24h)" incluido en el CERES+.<sup>(16)</sup> Este formulario fue aplicado en dos ocasiones diferentes a cada paciente, con un lapso de seis meses entre la primera y segunda aplicación. Se obtuvo información relativa a variables socio-demográficas como el sexo y la edad de los pacientes e información relativa a la ingesta nutricional, que incluyó la ingesta de energía, macronutrientes (proteínas, grasas y carbohidratos), vitaminas (vitamina A, tiamina, niacina, riboflavina, piridoxina, ácido fólico, cobalamina, vitamina C, vitamina E), minerales y elementos traza (calcio, fósforo, hierro, sodio, potasio, cobre y cinc). Adicionalmente, se obtuvo información relativa a la ingesta nutricional, según grupos de alimentos (cereales y viandas, vegetales, frutas, carnes, huevos y leguminosas, lácteos, grasas, azúcar y dulces). Para el análisis de la ingesta nutricional de los pacientes, se tomaron como referencia las recomendaciones ponderadas de ingesta diaria de alimentos para la población cubana.<sup>(18)</sup>

Para el procesamiento estadístico de los datos primarios, se realizaron análisis de frecuencia, de tendencia central y de dispersión. Se evaluó la reproducibilidad y fiabilidad del RD24h por medio de una prueba test-retest, con el empleo del coeficiente de correlación de Spearman y coeficiente de correlación intraclase (CCI), respectivamente. Mientras tanto, se empleó la prueba U de Mann-Whitney para realizar comparaciones de medias para la ingesta de energía, macronutrientes, vitaminas, minerales y elementos traza y grupos de

alimentos, entre pacientes de sexo femenino o masculino. Todas las pruebas de estadística inferencial fueron de dos colas y se definió el nivel de significación estadística como  $p < 0,05$ . Se empleó el *software* SPSS (versión 20,0) para todos los análisis estadísticos.<sup>(19)</sup>

El protocolo de investigación fue aprobado por el Comité de Ética del Centro para la Investigación y Rehabilitación de Ataxias Hereditarias, y se obtuvo el consentimiento de los pacientes de acuerdo con la Declaración de Helsinki.

## RESULTADOS

### Reproducibilidad y fiabilidad del RD24h en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2

La distribución de frecuencias en forma de los percentiles 25, 50 y 75 para la ingesta de energía, macronutrientes, vitaminas, minerales y elementos traza, en las dos ocasiones en que fuera aplicado el RD24h (RD24h\_1 y RD24h\_2), se muestra en la Tabla 1. Se obtuvieron correlaciones altamente significativas entre la primera y segunda mediciones para la ingesta de energía, macronutrientes, vitaminas, minerales y elementos traza (Tabla 1). El coeficiente de correlación obtenido para la ingesta estimada de energía fue de 0,942, mientras que los coeficientes de correlación obtenidos variaron entre 0,855 y 0,925 para la ingesta estimada de macronutrientes. Mientras tanto, en el grupo de las vitaminas los coeficientes de correlación variaron entre 0,676 para la ingesta estimada de vitamina C y 0,991 para la ingesta estimada de vitamina E. En el grupo de los minerales y elementos traza, los coeficientes de correlación obtenidos variaron entre 0,843 para el calcio y 0,924 para el cinc. En general, se obtuvieron correlaciones de más de 90 % para la ingesta estimada de energía, carbohidratos, vitamina E, sodio, potasio y cinc. (Tabla 1).

De los veinte elementos listados bajo la denominación de “energía y nutrientes”, ocho (40,0 %) mostraron CCI de más de 0,90 e indicaron una excelente concordancia entre la primera y segunda mediciones, mientras que seis elementos (30,0%) mostraron CCI de 0,75 a 0,90, mostraron una buena concordancia entre la primera y segunda mediciones. Por otra parte, la proteína total, grasas, niacina y cobalamina, mostraron CCI de 0,5 a 0,75, revelaron una concordancia moderada entre la primera y segunda mediciones. El más bajo CCI se obtuvo para la vitamina A, demostraron una concordancia pobre entre la primera y segunda mediciones. (Tabla 1).

**Tabla 1-** Percentiles, reproducibilidad y fiabilidad del RD24h en cuanto a la ingesta de energía, macronutrientes, vitaminas, minerales y elementos traza en pacientes con SCA2

Energía y nutrientes	RD24h_1			RD24h_2			r	CCI
	P <sub>25</sub>	P <sub>50</sub>	P <sub>75</sub>	P <sub>25</sub>	P <sub>50</sub>	P <sub>75</sub>		
Energía (Kcal)	1288,11	1863,96	2312,30	1261,85	1844,40	2347,09	0,942**	0,790
Proteína total (g)	47,90	55,88	66,66	41,12	51,60	63,53	0,855**	0,576
Grasa total (g)	38,98	60,38	113,98	37,50	57,24	114,05	0,899**	0,726
Carbohidratos (g)	179,43	231,32	304,76	196,69	243,05	294,97	0,925**	0,959
Vitamina A (mcg)	231,97	410,70	638,03	167,54	376,72	566,60	0,830**	0,259
Tiamina (mg)	0,44	0,80	1,18	0,56	0,72	1,12	0,828**	0,984
Niacina (mg)	7,52	12,84	16,55	6,89	12,86	14,24	0,879**	0,654
Riboflavina (mg)	0,88	1,13	1,50	0,78	1,00	1,32	0,831**	0,911
Piridoxina (mg)	1,00	1,34	1,72	0,88	1,22	1,57	0,853**	0,861
Ácido fólico (mcg)	84,00	125,55	222,10	87,18	105,30	217,04	0,879**	0,764
Cobalamina (mcg)	2,07	3,19	3,61	1,55	2,67	3,69	0,802**	0,499
Vitamina C (mg)	30,55	40,80	66,60	23,30	44,25	61,70	0,676**	0,812
Vitamina E (mg)	4,07	11,49	22,61	4,14	9,13	22,61	0,991**	0,954
Calcio (mg)	419,14	542,51	811,13	373,24	533,35	691,26	0,843**	0,932
Fósforo (mg)	747,68	958,68	1168,68	752,08	883,80	1046,83	0,887**	0,803
Hierro (mg)	7,29	10,29	12,07	6,43	8,91	11,18	0,877**	0,908
Sodio (mg)	1513,10	2068,94	2828,32	1468,59	1835,31	2766,62	0,912**	0,949
Potasio (mg)	1450,56	1882,85	2811,40	1369,38	1751,20	2426,60	0,910**	0,921
Cobre (mg)	1,17	2,08	2,57	1,11	1,80	2,57	0,861**	0,872
Cinc (mg)	6,85	9,09	10,45	5,74	8,02	10,07	0,924**	0,729

RD24h- Encuesta de recordatorio dietético de 24 horas de consumo de alimentos. P<sub>25</sub>, P<sub>50</sub> y P<sub>75</sub> - Percentiles 25, 50 y 75, respectivamente.  
r- Coeficiente de correlación de Spearman. CCI- Coeficiente de correlación intraclass.  
\*\*-  $p < 0,01$ .

En relación con la ingesta nutricional según grupos de alimentos, en la **Tabla 2** se muestra la correspondiente distribución de frecuencias en forma de los percentiles 25, 50 y 75 en las dos ocasiones en que fuera aplicado el RD24h (RD24h\_1 y RD24h\_2). Se obtuvieron correlaciones altamente significativas entre la primera y segunda mediciones para la ingesta nutricional estimada según grupos de alimentos (**Tabla 2**).

Se obtuvieron asociaciones de más de 90 % en todos los grupos con excepción de las frutas (~66 %) y las carnes, huevos y leguminosas (~86 %) (**Tabla 2**). Adicionalmente, se obtuvieron CCI de más de 0,90 para la ingesta nutricional estimada de todos los grupos de alimentos, excepto los grupos correspondientes a las grasas y a las carnes, huevos y leguminosas, que mostraron concordancias buena o pobre, respectivamente. (**Tabla 2**).

<b>Tabla 2- Percentiles, reproducibilidad y fiabilidad del RD24h en cuanto a la ingesta nutricional según grupos de alimentos en pacientes con SCA2</b>								
Grupos de alimentos	RD_24h1			RD_24h2			r	CCI
	P <sub>25</sub>	P <sub>50</sub>	P <sub>75</sub>	P <sub>25</sub>	P <sub>50</sub>	P <sub>75</sub>		
Cereales y Viandas (g)	228,58	322,30	431,60	272,58	360,30	493,30	0,989**	0,996
Vegetales (g)	0,00	88,65	113,65	0,00	60,00	110,00	0,922**	0,976
Frutas (g)	0,00	0,00	50,00	0,00	0,00	0,00	0,655**	0,972
Carnes, huevos y leguminosas (g)	99,12	175,00	231,48	81,00	147,28	221,13	0,864**	0,433
Lácteos (g)	188,60	299,12	540,00	188,60	284,40	451,62	0,914**	0,932
Grasas (g)	17,60	36,45	70,24	15,47	34,08	70,24	0,969**	0,894
Azúcar y dulces (g)	0,00	24,00	43,50	0,00	27,36	44,36	0,929**	0,957

*RD24h- Encuesta de recordatorio dietético de 24 horas de consumo de alimentos. P<sub>25</sub>, P<sub>50</sub> y P<sub>75</sub> - Percentiles 25, 50 y 75, respectivamente.  
r- Coeficiente de correlación de Spearman. CCI- Coeficiente de correlación intraclase.  
\*\*- p<0,01.*

En relación con la ingesta estimada de energía, macronutrientes, vitaminas, minerales y elementos traza, se obtuvo un incremento significativo en la ingesta de proteínas, carbohidratos, hierro, sodio y cinc, y un incremento altamente significativo en la ingesta de cobalamina, en los pacientes de sexo masculino en comparación con las pacientes encuestadas. Con la única excepción para la tiamina, la ingesta de energía y de los restantes nutrientes específicos fue mayor en pacientes de sexo masculino, si bien no alcanzaron significación estadística en las comparaciones con pacientes de sexo femenino. (**Tabla 3**).

<b>Tabla 3- Ingesta de energía y nutrientes específicos nutricional de pacientes con SCA2 de acuerdo al sexo</b>							
Energía y nutrientes	Sexo						p
	Hombres (n=13)			Mujeres (n=22)			
	Media	D.E	E.E.M	Media	D.E	E.E.M	
Energía (Kcal)	2494,68	1419,86	393,80	1723,58	642,27	136,93	0,079
Proteína total (g)	78,72	63,70	17,67	48,16	15,55	3,32	0,034*
Grasa total (g)	98,64	97,89	27,15	68,86	42,70	9,10	0,674
Carbohidratos (g)	324,32	126,72	35,15	227,32	82,89	17,67	0,013*
Vitamina A (mcg)	805,71	1142,09	316,76	367,35	315,31	67,22	0,057
Tiamina (mg)	0,95	0,57	0,16	1,21	1,65	0,35	0,243
Niacina (mg)	17,71	26,74	7,42	12,46	5,86	1,25	0,999
Riboflavina (mg)	1,42	0,87	0,24	1,28	1,61	0,34	0,578
Piridoxina (mg)	1,77	1,32	0,37	1,31	1,30	0,28	0,113
Ácido fólico (mcg)	213,32	127,02	35,22	113,12	60,93	12,99	0,149
Cobalamina (mcg)	4,84	4,52	1,26	2,46	1,28	0,27	0,003**
Vitamina C (mg)	64,33	42,73	11,85	42,94	30,74	6,55	0,053
Vitamina E (mg)	20,22	18,56	5,15	14,36	14,71	3,14	0,139
Calcio (mg)	689,26	441,33	122,40	545,63	257,79	54,96	0,468
Fósforo (mg)	1230,92	742,99	206,07	838,04	269,36	57,43	0,073
Hierro (mg)	12,26	6,70	1,86	9,96	9,83	2,10	0,018*
Sodio (mg)	2801,27	1323,01	366,93	1820,49	697,18	148,64	0,018*
Potasio (mg)	2380,00	1375,13	381,39	1643,42	622,27	132,67	0,139
Cobre (mg)	2,32	1,33	0,37	1,72	0,83	0,18	0,287
Cinc (mg)	11,57	7,16	1,99	7,40	2,48	0,53	0,026*

*D.E- Desviación estándar. E.E.M- Error estándar de la media. p- Nivel de significación estadística asociado a la prueba U de Mann-Whitney.  
\*\*- p<0,01.  
\*- p<0,05.*

En relación con la ingesta nutricional estimada según grupos de alimentos, se obtuvieron incrementos significativos en la ingesta de carnes, huevos y leguminosas, y altamente significativo en la ingesta de cereales y viandas ( $p=0,009$ ), en los pacientes de sexo masculino en comparación con las pacientes encuestadas. Igual tendencia se obtuvo en relación con la ingesta de vegetales, frutas, lácteos y grasas, si bien no hubo diferencias significativas entre hombres y mujeres para estos grupos de alimentos. (Tabla 4).

Grupos de alimentos	Sexo						p
	Hombres (n=13)			Mujeres (n=22)			
	Media	D.E	E.E.M	Media	D.E	E.E.M	
Cereales y Viandas (g)	449,26	138,47	38,40	324,90	106,02	22,60	0,009**
Vegetales (g)	154,44	182,10	50,50	57,43	62,16	13,25	0,113
Frutas (g)	124,81	380,19	105,45	22,20	46,17	9,84	0,933
Carnes, huevos y leguminosas (g)	214,26	319,83	88,70	142,98	88,66	18,90	0,038*
Lácteos (g)	454,49	443,96	123,13	359,32	216,71	46,20	0,853
Grasas (g)	54,19	51,09	14,17	42,48	36,48	7,78	0,699
Azúcar y dulces (g)	44,02	38,82	10,77	23,89	24,21	5,16	0,216

D.E- Desviación estándar. E.E.M- Error estándar de la media. p- Nivel de significación estadística asociado a la prueba U de Mann-Whitney.  
 \*\*-  $p<0,01$ .  
 \*-  $p<0,05$ .

Para la evaluación de la ingesta nutricional de los pacientes, se compararon los resultados obtenidos con las recomendaciones ponderadas de ingesta nutricional diaria para la población cubana, según Hernández Triana, *et al.* (2009).<sup>(18)</sup> Se obtuvo en pacientes de sexo masculino la ingesta de energía incrementada aproximadamente 1,1 veces en relación con las recomendaciones ponderadas de ingesta nutricional diaria para la población cubana, mientras que en pacientes de sexo femenino la ingesta de energía estuvo disminuida aproximadamente 0,25 veces. En cuanto a la ingesta de macronutrientes, se obtuvieron incrementos de ~1,9 y ~1,3 veces lo recomendado en la ingesta de grasas en pacientes de sexo masculino y femenino, respectivamente. Mientras tanto, las pacientes tuvieron una disminución en la ingesta de carbohidratos de aproximadamente 0,4 veces lo recomendado. Con respecto a la ingesta de vitaminas, las diferencias más pronunciadas en relación con lo recomendado fueron el incremento en la ingesta de vitamina A (~1,5 veces) y cobalamina (~2,1 veces) en pacientes de sexo masculino, la disminución en la ingesta de ácido fólico en pacientes de sexo masculino (~0,4 veces) y femenino (~0,7 veces), y la disminución en la ingesta de vitamina C, vitamina A y piridoxina (~0,4 veces) en pacientes de sexo femenino. (Tabla 5).

Energía y nutrientes	Valor de referencia*	Comportamiento relativo	
		Hombres	Mujeres
Energía (Kcal)	2300	1,085	0,749
Proteína total (g)	69	1,141	0,698
Grasa total (g)	53	1,861	1,299
Carbohidratos (g)	385	0,842	0,590
Vitamina A (mcg)	553	1,457	0,664
Tiamina (mg)	1,2	0,792	1,008
Niacina (mg)	17	1,042	0,733
Riboflavina (mg)	1,5	0,947	0,853
Piridoxina (mg)	2,0	0,885	0,655
Ácido fólico (mcg)	373	0,572	0,303
Cobalamina (mcg)	2,3	2,104	1,070
Vitamina C (mg)	72	0,893	0,596
Vitamina E (mg)	14	1,444	1,026
Calcio (mg)	785	0,878	0,695
Fósforo (mg)	702	1,753	1,194
Hierro (mg)	16	0,766	0,623
Sodio (mg)	482	5,812	3,777
Potasio (mg)	1930	1,233	0,852
Cobre (mg)	893	0,003	0,002
Cinc (mg)	12	0,964	0,617

\* Según Hernández Triana, *et al.* (2009).<sup>(18)</sup>

En relación con la ingesta de minerales y elementos traza, lo más significativo fue el incremento en la ingesta de sodio en pacientes de sexo masculino (~5,8 veces) y femenino (~3,8 veces), y la disminución en la ingesta de cobre en pacientes de sexo masculino y femenino (~0,99 veces). Adicionalmente, se obtuvo un incremento de aproximadamente 1,8 veces en la ingestión de fósforo en los pacientes de sexo masculino, y la disminución en la ingesta de calcio (~0,3 veces), hierro y cinc (~0,4 veces) en pacientes de sexo femenino. (Tabla 5).

## DISCUSIÓN

La nutrición humana tiene un rol muy significativo en el mantenimiento de la salud y en la prevención de enfermedades, incluyendo enfermedades crónicas como la obesidad, diabetes, enfermedad cardiovascular, hipertensión arterial, osteoporosis y algunos tipos de cáncer. Esto es particularmente cierto en lo que se refiere a enfermedades neurodegenerativas de inicio tardío, asociadas a procesos de envejecimiento.<sup>(20)</sup>

Las enfermedades de Alzheimer y Parkinson son las enfermedades neurodegenerativas más frecuentes en el mundo,<sup>(21)</sup> y varios estudios han demostrado roles de importancia para varios componentes de la dieta en la fisiopatología de estas enfermedades.<sup>(22,23)</sup> En el contexto de las enfermedades poliglutámicas, se han *realizado* investigaciones que demuestran la relevancia clínica-neurológica de la ingesta nutricional en pacientes con la Enfermedad de Huntington.<sup>(7,13)</sup> Tales evidencias realzan la significación de la perspectiva nutricional como estrategia para la mejor comprensión de los mecanismos fisiopatológicos asociados a estas enfermedades y para el diseño de intervenciones terapéuticas.

En el presente estudio, se hizo uso del "Formulario Recordatorio de 24 horas (RD24h)" incluido en el CERES+,<sup>(16)</sup> con el ánimo de comprobar su reproducibilidad y fiabilidad en una población específica integrada por pacientes con diagnóstico clínico y molecular de SCA2, y de lograr una primera aproximación a la caracterización de la ingesta nutricional en estos pacientes. Además del RD24h, varios métodos han sido desarrollados e implementados con el propósito de evaluar la ingesta nutricional en diferentes grupos poblacionales. Entre los métodos desarrollados con este propósito se encuentra el registro dietético, el registro dietético por pesada y las determinaciones de nutrientes específicos basadas en métodos bioquímicos.<sup>(15)</sup> Comparativamente, el RD24h sigue siendo uno de los métodos más frecuentemente utilizados a nivel mundial para la evaluación de la ingesta de alimentos, dada su fácil aplicación, aun cuando su objetividad depende de la memoria del entrevistado y requiere la aplicación del cuestionario al menos en dos ocasiones diferentes en el transcurso del mismo año.<sup>(15)</sup> En este contexto, resulta importante demostrar la reproducibilidad del RD24h en cada población particular en que sea aplicado.

La administración del RD24h a pacientes con SCA2 en diferentes momentos del año y en distintos días de la semana, permitió estimar la reproducibilidad y fiabilidad de este cuestionario en el contexto de la población cubana con esta enfermedad. Se obtuvieron correlaciones altamente significativas entre la primera y segunda mediciones para la ingesta estimada de energía, macronutrientes, vitaminas, minerales y elementos traza, y según grupos de alimentos, y se demostró la excelente reproducibilidad de las mediciones para las diferentes variables nutricionales obtenidas de la aplicación del RD24h. Adicionalmente, en la mayoría de los elementos relativos a la ingesta estimada de energía, macronutrientes, vitaminas, minerales y elementos traza, y en todos los grupos de alimentos, se obtuvieron coeficientes de correlación intraclase de más de 0,75, lo que se corresponden con una fiabilidad buena o excelente de las mediciones.<sup>(24)</sup> Estos resultados demuestran que el RD24h es altamente reproducible y fiable en el contexto de la población cubana con SCA2.

A partir de la comparación de los estimados de ingesta nutricional en pacientes con SCA2 con respecto a las recomendaciones ponderadas de ingesta nutricional diaria para la población cubana,<sup>(18)</sup> se identificaron desajustes potenciales. De modo específico, los pacientes de sexo masculino mostraron incrementos de aproximadamente 1,5 ó más veces en la ingesta de grasas, vitamina A, cobalamina y fósforo. Mientras tanto, los pacientes de sexo femenino específicamente mostraron disminución de aproximadamente 0,4 veces en la ingesta de carbohidratos, vitamina C, hierro y cinc. Los elementos comunes a pacientes de sexo masculino o femenino fueron el significativo incremento en la ingesta de sodio y la significativa disminución en la ingesta de ácido fólico y cobre. Varios de estos hallazgos se asocian al incremento del riesgo cardiovascular, sobrepeso y obesidad,<sup>(25,26,27)</sup> lo que pudiera resultar de relevancia en el contexto de la SCA2.

No obstante, estos son resultados preliminares que deben ser interpretados con cautela, dado que en este estudio se evalúa una muestra limitada de pacientes con SCA2, no se consideraron factores como la edad, el peso corporal y la actividad física, de importancia para una apropiada valoración nutricional y el establecimiento de recomendaciones específicas de ingesta de alimentos. Deberán realizarse estudios adicionales para superar estas *limitaciones* y para establecer la importancia fisiopatológica y la relevancia clínica de la ingesta nutricional en pacientes con SCA2.

## CONCLUSIONES

Se comprobó la elevada reproducibilidad y fiabilidad del cuestionario RD24h para la evaluación de la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 y se logró una caracterización preliminar de la ingesta nutricional en estos pacientes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Scott SSO, Pedroso JL, Barsottini OGP, França Junior MC, Braga Neto P. Natural history and epidemiology of the spinocerebellar ataxias: Insights from the first description to nowadays. *J Neurol Sci.* 2020;417:117082.
2. Stoyas CA, La Spada AR. The CAG-polyglutamine repeat diseases: a clinical, molecular, genetic, and pathophysiologic nosology. *Handb Clin Neurol.* 2018;147:143-70.
3. Paulson HL, Shakkottai VG, Clark HB, Orr HT. Polyglutamine spinocerebellar ataxias- from genes to potential treatments. *Nat Rev Neurosci.* 2017; 18:613-26.
4. Auburger G, Sen NE, Meierhofer D, Başak AN, Gitler AD. Efficient prevention of neurodegenerative diseases by depletion of starvation response factor ataxin-2. *Trends Neurosci.* 2017;40: 507-16.
5. Lastres Becker I, Brodessa S, Lütjohann D, Azizov M, Buchmann J, Hintermann E, et al. Insulin receptor and lipid metabolism pathology in ataxin-2 knock-out mice. *Hum Mol Genet.* 2008;17(10):1465-81.
6. Sen NE, Canet Pons J, Halbach MV, Arsovic A, Pilatus U, Chae WH, et al. Generation of an Atxn2-CAG100 knock-in mouse reveals N-acetylaspartate production deficit due to early Nat8l dysregulation. *Neurobiol Dis.* 2019;31:104559.
7. Cubo E, Rivadeneyra J, Armesto D, Mariscal N, Martínez A, Camara RJ. Spanish members of the European Huntington Disease Network. Relationship between Nutritional Status and the Severity of Huntington's Disease. A Spanish Multicenter Dietary Intake Study. *J Huntington's Dis.* 2015;4(1):78-85.
8. Van der Burg JM, Gardiner SL, Ludolph AC, Landwehrmeyer GB, Roos RA, Aziz NA. Body weight is a robust predictor of clinical progression in Huntington disease. *Ann Neurol.* 2017;82(3):479-83.
9. Diallo A, Jacobi H, Schmitz Hübsch T, Cook A, Labrum R, Durr A, et al. Body mass index decline is related to spinocerebellar ataxia disease progression. *Mov Disord Clin Pract.* 2017;4:689-97.
10. Yang JS, Chen PP, Lin MT, Qian MZ, Lin HX, Chen XP, et al. Association between body mass index and disease severity in Chinese spinocerebellar ataxia type 3 patients. *Cerebellum.* 2018;17(4):494-8.
11. Almaguer Mederos LE, Pérez Ávila I, Aguilera Rodríguez R, Velázquez Garcés M, Almaguer Gotay D, Hechavarría Pupo R, et al. Body mass index is significantly associated with disease severity in Spinocerebellar Ataxia type 2 patients. *Mov Disord [Internet].* 2021;36:[Aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://doi.org/10.1002/mds.28498>
12. Moore K, Hughes CF, Ward M, Hoey L, McNulty H. Diet, nutrition and the ageing brain: current evidence and new directions. *Proc Nutr Soc.* 2018;77(2):152-63.
13. Marder K, Zhao H, Eberly S, Tanner CM, Oakes D, Shoulson I, et al. Dietary intake in adults at risk for Huntington disease: analysis of PHAROS research participants. *Neurology.* 2009;73(5):385-92.
14. Gibson RS, Charrondiere UR, Bell W. Measurement errors in dietary assessment using self-reported 24-hour recalls in low-income countries and strategies for their prevention. *Adv Nutr.* 2017;8:980-91.
15. Salvador Castell G, Serra Majem L, Ribas Barba L. ¿Qué y cuánto comemos? El método Recuerdo de 24 horas. *Rev Esp Nutr Comunitaria.* 2015;21(Supl. 1):42-4.
16. Rodríguez A, Mustelier H. Sistema automatizado Ceres+ para la evaluación del consumo de alimentos. *RCAN.* 2013;23(2):208-20.
17. Ropper AH, Brown RH. Principles of neurology. 10 ed. New York: McGraw-Hill; 2010.
18. Hernández Triana M, Porrata Maury C, Jiménez Acosta S, Rodríguez Suárez A, Carrillo Farnés O, García Uriarte A, et al. Recomendaciones nutricionales para la población cubana, 2008 Estudio multicéntrico. *Rev Cub Invest Bioméd.* 2009;28:54-6.
19. IBM Corporation 2011. SPSS (data analysis software system), version 20. New York: IBM; 2020.
20. Gillette Guyonnet S, Secher M, Vellas B. Nutrition and neurodegeneration: epidemiological evidence and challenges for future research. *Br J Clin Pharmacol.* 2013;75(3):738-55.
21. Global Burden of Disease (GBD). Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 310 diseases and injuries, 1990–2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet.* 2016;388:1545-602.
22. Botchway B, Moore MK, Akinleye FO, Iyer IC, Fang M. Nutrition: review on the possible treatment for Alzheimer's disease. *J Alzheimers Dis.* 2018;61(3):867-83.
23. Erro R, Brigo F, Tamburin S, Zamboni M, Antonini A, Tinazzi M. Nutritional habits, risk, and progression of Parkinson disease. *J Neurol.* 2018;265(1):12-3.
24. Koo TK, Li MY. A guideline of selecting and reporting intraclass correlation coefficients for reliability research. *J Chiropr Med.* 2016;15(2):155-63.
25. Casas R, Castro Barquero S, Estruch R, Sacanella E. Nutrition and cardiovascular health. *Int J Mol Sci.* 2018;19(12):3988.
26. San Cristóbal R, Navas Carretero S, Martínez González MA, Ordovas JM, Martínez JA. Contribution of macronutrients to obesity: implications for precision nutrition. *Nat Rev Endocrinol.* 2020;16(6):305-20.
27. Shlisky J, Bloom DE, Beaudreault AR, Tucker KL, Keller HH, Freund Levi Y, et al. Nutritional Considerations for Healthy Aging and Reduction in Age-Related Chronic Disease. *Adv Nutr.* 2017;8(1):17-26.

### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no hay conflicto de intereses.

### Contribución de autoría

Yasnay Jorge Saínez: Investigación, Metodología, Análisis formal, Redacción del borrador original.

Dennis Almaguer Gotay: Curación de datos, Análisis formal.

Annelié Rodríguez Estupiñán: Análisis formal.

Luis E. Almaguer Mederos: Conceptualización, Administración del proyecto, Supervisión, Redacción – revisión y edición.

Todos los autores participamos en la discusión de los resultados y hemos leído, revisado y aprobado el texto final del artículo.