

UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ
FACULTAD DE MEDICINA
TRABAJO FIN DE GRADO EN TERAPIA OCUPACIONAL



Utilidad de las apps de iPad desde la Terapia Ocupacional en Enfermedad Mitocondrial para la rehabilitación del miembro superior.

AUTOR: Martínez Carbonell, Francisco Javier.

Nº expediente. 332.

TUTOR. Piqueras Rodríguez, José Antonio.

COTUTOR. -

Departamento y Área. Psicología de la Salud. Personalidad, evaluación y tratamiento psicológico.

Curso académico 2015 – 2016.

Convocatoria de mayo 2016.

INDICE DE CONTENIDOS

- Resumen y palabras clave.....	1
- Introducción.....	3
- Hipótesis de trabajo.....	6
- Objetivos.....	6
- Material y métodos.....	6
- Resultados.....	14
- Discusión.....	15
- Conclusiones.....	16
- Anexos.....	17
- Referencias bibliográficas.....	25



RESUMEN

Introducción: Las enfermedades raras, entre ellas las enfermedades mitocondriales, suponen un reto para el profesional debido a su gran heterogeneidad, afectación multisistémica y la escasa investigación. Las nuevas tecnologías ofrecen otra forma de rehabilitación más visual y atractiva para todos los usuarios, y en especial para los niños.

Objetivo: El objetivo del estudio fue demostrar, desde el enfoque de la Terapia Ocupacional, la eficacia en la mejora de la funcionalidad del miembro superior mediante el uso de aplicaciones informáticas en el iPad.

Material y método: Se llevó a cabo un estudio de caso en 2015, cuya muestra fue una niña de 10 años con Enfermedad Mitocondrial que cursaba con hemiparesia izquierda y distonía de predominio en miembro superior. Se realizó una valoración pre-postest mediante escalas estandarizadas y específicas de Terapia Ocupacional. El lugar dónde fue llevado a cabo es la Clínica Neurofit situada en Alicante, España. Como conceptos y metodología de aplicación, fueron utilizados los propios de los Modelos de Control Motor y Biomecánico.

Resultados: Tras la reevaluación, para la prueba de Nine Hole Peg Test aumento de 1 a 5 el número de palos agarrados disminuyendo la media de tiempo por palo. Y para el Box and Block, aumento de 7 a 12 el número de cubos.

Conclusión: Los resultados obtenidos permiten afirmar que los métodos utilizados durante la intervención son útiles para mejorar la funcionalidad del miembro superior de nuestro usuario. No obstante, es necesario realizar más estudios en esta línea, así como mejorar los diseños experimentales.

PALABRAS CLAVE: Terapia Ocupacional, Enfermedad Rara, Enfermedad Mitocondrial, miembro superior, aplicaciones informáticas.

ABSTRACT

Background: Rare diseases, including Mitochondrial diseases pose a challenge for professionals due to their great heterogeneity, multisystem involvement and little research. New technologies offer other form more visual and attractive to rehabilitation for people, and especially for children.

Aim: Show from the perspective of Occupational Therapy, efficacy in improving upper limb functionality by using applications on the iPad.

Material and method: A case study was developed in 2015, whose sample was a 10 years old girl whit Mitochondrial Disease with left hemiparesis and dystonia predominance in upper limb. A pre-postest evaluation was performed using specific and standardized scales of Occupational Therapy. The intervention was carried out in Neurofit Clinic, localized in Alicante, Spain. We were used concepts and methodological application of Biomechanical and Motor Control Models.

Results: After reevaluation, Nine Hole Peg Test increased from 1 to 5 the number of pegs seized by decreasing the average time by peg. And for the Box and Block increased from 7 to 12 the number of cubes.

Conclusion: The results confirm that the methods used during intervention are useful to improve the functionality of the upper limb of our children. However, more research is needed in this line as well as improve experimental designs.

KEYWORDS: Occupational Therapy, Rare Disease, Mitochondrial Disease, upper limb, application programs.

INTRODUCCIÓN

Las mitocondrias son orgánulos de gran tamaño con un sistema genético propio, el ADN mitocondrial, y se encargan de generar el 90% de la energía que necesitan las células del cuerpo para que el organismo funcione correctamente. A pesar de que todos los órganos del cuerpo utilizan la energía para su funcionamiento, son los constituidos por células amitóticas, los que más necesidad tienen de esta. Destacan el cerebro, los nervios periféricos y los músculos. En especial los músculos, ya que conforman el 40% del peso total del cuerpo de un individuo adulto.⁴

Debido a la alta demanda de energía por parte de los órganos, cualquier alteración del funcionamiento normal de una mitocondria afectará a la función de estos, dando lugar a una enfermedad mitocondrial.

Las enfermedades mitocondriales representan un elevado grupo de trastornos multisistémicos causados por mutaciones, tanto en el genoma mitocondrial como en el nuclear. Su nivel de morbilidad y mortalidad es bastante alto.⁵ Estas enfermedades son adquiridas de dos formas: i) pueden deberse a una mutación espontánea en el ADN mitocondrial (ADNmt) o ADN nuclear (ADNn) o ii) pueden ser heredadas por vía materna, ya que los óvulos contienen los genes mitocondriales, mientras que los espermatozoides no.⁴ Sus manifestaciones clínicas son muy heterogéneas, presentando múltiples signos y síntomas dependiendo del tejido u órgano afectado.⁶

Los principales signos y síntomas son hipotonía central o periférica, defecto crecimiento, insuficiencia hepática, miocardiopatía, trastorno alimentario, trastorno hematológico, dismorfia facial, debilidad miopática, retraso psicomotor, regresión neurológica, ptosis palpebral (párpados caídos), intolerancia al ejercicio, ataxia, migraña, disfunción neurológica intermitente e hipoacusia neurosensorial.¹⁵

A principios de los años 80 comenzaron los primeros estudios sobre enfermedades mitocondriales, pero fue en el año 1988 cuando se encontraron las primeras mutaciones asociadas a esta enfermedad. Desde entonces el número de mutaciones identificadas se ha ido incrementando, y a día de hoy ya se han descrito más de 150 mutaciones (más de 100 deleciones y unas 50 mutaciones puntuales).⁶ Como ya hemos citado anteriormente estas enfermedades se caracterizan por su heterogeneidad, y aunque hayan mutaciones idénticas, su forma de presentación puede ser diferente.

En la década de los años 90 comenzaron los estudios sobre la prevalencia de esta enfermedad en la población. Los datos epidemiológicos obtenidos son muy limitados debido a la heterogeneidad de la enfermedad y al infradiagnóstico existente. Un estudio realizado por el grupo del Dr. Turnbull en Newcastle, en el cual analizaron a población blanca o caucásica del Norte de Europa, afirmó que 1 de cada 8000 individuos tiene o presenta riesgo de padecer una enfermedad causada por daños en el ADNmt.⁶ Otro estudio realizado en Suecia, indicó que la cifra de incidencia preescolar de niños con enfermedad mitocondrial era de 1 por cada 11000 individuos.⁸ Otro estudio llevado a cabo en Australia afirmó que 1 de cada 7634 nacidos tenía riesgo de presentar enfermedad mitocondrial.⁹ Fue en 2004 cuando se llevó a cabo una combinación de todos los datos epidemiológicos existentes de niños y adultos con enfermedad mitocondrial, y se estimó que la prevalencia de padecer enfermedad mitocondrial es como mínimo de 1 por cada 5000 nacidos vivos, aunque incluso podría ser mucho mayor.⁷

Hasta el momento, los estudios muestran que no hay cura para esta enfermedad y que desafortunadamente hay poca información sobre tratamientos efectivos. Recordemos la heterogeneidad de la enfermedad mitocondrial, que cursa con períodos de exacerbaciones y remisiones, y que además no se cuenta con modelos animales para su estudio. Dentro de la literatura científica podemos encontrar algunos informes positivos sobre la disminución de los niveles de lactato, la mejoría de la fuerza muscular y la disminución de algunas alteraciones neurológicas y cardíacas.^{5,10} Sin embargo estos resultados no han sido consistentes en todos los casos. Es aconsejable que el tratamiento sea llevado a cabo por equipos multidisciplinares y que vayan dirigidos a la sintomatología del usuario. Desde el ámbito de la Terapia Ocupacional, el tratamiento se centra en la mejora o mantenimiento de las capacidades cognitivas y físicas (fuerza, movilidad y prevención de contracturas) dirigido para que el usuario sea lo más independiente posible en sus Actividades de la Vida Diaria.

Un estudio revolucionario publicado a principios de 2015 y llevado a cabo por el Dr. Turnbull y su equipo, abrió una puerta a la esperanza de algunas madres con dificultades para tener descendencia sana. Este estudio asegura que tras realizar un trasplante de mitocondria entre dos óvulos se evitaría la transmisión de enfermedades mitocondriales. El proceso consiste en extraer el núcleo del óvulo de la

madre e insertarlo en el óvulo de la donante sana, para luego fecundarlo con esperma del padre y reimplantarlo en la madre. Además asegura que el descendiente tendría el 99,9% de su ADN de sus padres, y sólo el 0,1% del donante, ya que las mitocondrias tienen su propio ADN. El parlamento británico está estudiando la posibilidad de establecer una ley que permita la práctica de este tipo de fertilidad, ya que este estudio ha generado muchas opiniones acerca de los valores éticos y la manipulación genética.²²

El uso de dispositivos como tablets y teléfonos inteligentes en los entornos terapéuticos se ha disparado debido al constante desarrollo de nuevos servicios de gran calidad y modernidad que nos están ofreciendo las nuevas tecnologías. Desde el punto de vista funcional y de la destreza manual, el manejo de estos dispositivos requiere de gran habilidad por parte de los usuarios. Estos dispositivos y sus aplicaciones son especialmente atractivos y motivadores para niños y adolescentes, que han llegado a ser considerados nativos digitales por su familiaridad y destreza en su uso.²⁰

Cada vez aparecen más estudios en los que se utilizan estos aparatos para los procesos de rehabilitación, sobre todo en usuarios con accidentes cerebrovasculares. La metodología utilizada, son juegos o aplicaciones informáticas de tablets cuya finalidad es mejorar el componente motor de la mano principalmente. Algunos estudios realizados con una pequeña muestra de población como *The use of the iPad for poststroke hand rehabilitation; A pilot study*¹²; *Stroke Patient Rehabilitation: A Pilot Study of an Android-Based Game*¹³; o *Tablet App and Dexterity: Comparison Between 3 Age Groups and Proof of Concept for Stroke Rehabilitation*¹⁴ demuestran la efectividad de estas aplicaciones para mejorar el componente motor manual.

Un estudio recientemente publicado en Enero de 2016, utilizó diferentes aplicaciones de la Tablet para evaluar la actividad corticoespinal de las motoneuronas implicadas en el componente motor de la destreza manual. Los resultados de este estudio muestran que la práctica motora en la tablet, se asocia con cambios en la unidad corticoespinal relacionada con las motoneuronas implicadas en la destreza manual y hay mejoría del rendimiento motor.¹¹

HIPÓTESIS DE TRABAJO.

¿Son las aplicaciones informáticas en tablets útiles en el tratamiento rehabilitador de un niño con enfermedad mitocondrial con disfunción motora del miembro superior?

OBJETIVOS

Objetivo general:

- Demostrar, desde el enfoque de la terapia ocupacional, que las aplicaciones informáticas en tablets pueden ser útiles para mejorar la funcionalidad del miembro superior en un niño con disfunción motora.

Objetivos específicos:

- Aumentar la velocidad de ejecución del miembro superior izquierdo.
- Mejorar la destreza manual izquierda.
- Aumentar la resistencia del miembro superior izquierdo durante la actividad.
- Mejorar la discriminación/precisión de movimientos del miembro superior izquierdo.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Tipo de estudio.

El tipo de estudio realizado, fue un estudio de caso pretest-postest. Y fue llevado a cabo en la Clínica de Rehabilitación Neurofit situada en la localidad de Guardamar del Segura (Alicante, España) durante los meses marzo, abril y mayo de 2015.

Características del sujeto.

Datos generales.

Niña de 10 años, residente en la localidad de Guardamar del Segura (Alicante, España). Talla: 136 cm; Peso 28 kg; IMC; 15.14kg/m²; Superficie corporal: 1.03m². Nivel socioeconómico medio-alto. Vive con sus padres y su hermana.

Historia médica.

Sujeto con buen aspecto general que en agosto de 2009 sufre ptosis palpebral. Le realizan resonancia magnética cerebral y observan pequeñas alteraciones sin importancia. En abril de 2010

presenta movilidad incompleta en articulación de tobillo izquierdo y acude al traumatólogo, el cual deriva a neuropediatría. Le realizan segunda resonancia y aparecen varios cambios respecto a la primera predominando zonas con pequeños infartos cerebrales por muerte celular. Es ingresada y realizan multitud de pruebas que concluyen diagnóstico de Enfermedad Mitocondrial.

En febrero de 2011 realizan estudio de genética molecular ANDmt e identifican que el sujeto presenta la mutación 13514A>G en el gen del ADNmt MTND5. Esta mutación se detectó de forma heteroplasmática (en tejido muscular: 67%, en orina: 82%, en sangre: 60% de heteroplasmia). Esta mutación se ha descrito en la literatura en 4 pacientes con fenotipos heterogéneos pero con características comunes tales como la presencia de atrofia por déficit óptico y déficit del complejo I, según informe médico.

Una vez establecido el tipo de mutación, se plantea realizar estudio familiar vía materna, para establecer si es mutación heredada o “de novo”. La familia materna accede y el estudio concluye que la madre del sujeto presenta la misma mutación pero el porcentaje de manifestación es mínimo (6% en tejido muscular). Por lo tanto la mutación es heredada.

Historia actual.

Enfermedad mitocondrial que cursa con episodios de accidente vascular cerebral que han dejado como secuela hemiparesia izquierda y distonía con mayor afectación en miembro superior que en miembro inferior. Retracción de los dedos de la mano izquierda con déficit de fuerza distal. Espasticidad de musculatura flexora (bíceps) brazo izquierdo y de isquiotibiales izquierdos. Mínima hemiparesia facial derecha, apreciable por profesionales específicos. Estado cognitivo normal.

La longitud del miembro inferior izquierdo es inferior al derecho, por lo que lleva un alza en el calzado. Además utiliza férulas ortopédicas diurnas y nocturnas en ambos miembros inferiores. También lleva guante en miembro superior izquierdo.

Recibe un tratamiento farmacológico complejo (con más de 20 pastillas) dirigido a suplir los problemas mitocondriales relacionados con la falta de energía. También recibe tratamiento de fisioterapia con especial atención a fenómenos de distonía en miembro superior izquierdo. Y por último, recibe cada 4 meses tratamiento de toxina botulínica en brazo y pierna izquierda.

Destacar como singularidad del caso, que las bases de datos médicas sobre Enfermedades Mitocondriales y mutaciones en ANDmt almacenadas hasta febrero de 2011, indican que a nivel mundial solo existen 6 personas con Enfermedad Mitocondrial: déficit de los complejos I + III de la cadena respiratoria y mutación puntual del ADN mitocondrial: m.13514A>G-MTD5, entre ellas el usuario de la intervención y la madre.

Tipo de intervención.

Se han utilizado dos modelos específicos de la Terapia Ocupacional para llevar a cabo la intervención. Por un lado el Modelo de Control Motor, el cual sienta sus bases sobre la necesidad de establecer un control heterárquico para la realización de un movimiento. Esto quiere decir, que para poder realizar un movimiento determinado, es necesario que el Sistema Nervioso Central, el Sistema Músculo-esquelético, el ambiente y las ocupaciones formen estructuras coordinadas con una finalidad común, la de crear un patrón de movimiento estable para el desempeño ocupacional. Ha sido elegida la metodología de intervención de este modelo, ya que utiliza las habilidades motoras conservadas por los sujetos, integrándolas en actividades funcionales, para aumentar sus capacidades motoras en el desempeño ocupacional.

Y por otro lado, el Modelo Biomecánico. Este modelo hace hincapié en las capacidades músculo-esqueléticas para conseguir movimientos funcionales en el desempeño ocupacional. Los fundamentos del movimiento según este modelo están formados por: amplitud articular, fuerza muscular y resistencia. Dentro de los tres tipos de metodología de intervención que ofrece este modelo, mantenimiento y prevención, restablecimiento y compensación, hemos utilizado el método de restablecimiento, el cual utiliza el propio movimiento para aumentar el rango articular, fuerza y resistencia.

Variables estudiadas.

Se administró al sujeto las pruebas de evaluación estandarizadas “Nine Hole Peg Test”¹⁶ y “Box and Blocs”¹⁵, con la finalidad de valorar la destreza manual y funcionalidad del miembro superior izquierdo. Además se valoró el nivel de satisfacción de los padres del sujeto a través de un breve cuestionario.

Instrumentos

Como *material de evaluación* fueron utilizadas varias pruebas. Por un lado se utilizó el “Box and Blocs”, que está compuesto por 150 cubos de madera de 2.5 cm altura, 2.5 cm anchura y 2.5 cm profundidad y por una caja rectangular separada en su mitad por una tabla. La prueba consiste en pasar de un lado a otro de la caja el mayor número de cubos en 60 segundos. Y por otro lado se usó el “Nine Hole Peg Test”, que está compuesto por un tablero que contiene nueve agujeros, y en un extremo una base cóncava que contiene nueve palos. El test consiste en cuantificar el tiempo que tarda en coger de la base cóncava el mayor número de palos, introducirlos en los agujeros y devolverlos a la base. Ambas pruebas son utilizadas para valorar la destreza manual y la funcionalidad del miembro superior.

Además, fue utilizada una encuesta de satisfacción formada por un total de 5 preguntas dirigidas a los padres. Con ella se midió el nivel de satisfacción respecto a las preguntas realizadas, siendo 1 nada satisfechos y 10 muy satisfechos (Véase Tabla 1).

Como *material de intervención* se ha utilizado una camilla, un iPad y varias aplicaciones informáticas (Apps de iOS).

Aplicaciones informáticas utilizadas:

1. Cheese Grab©: Consiste en realizar un circuito por tuberías rectas manejando un roedor. El ratón parte desde su casa y tiene que ir hasta dónde se encuentra el queso y volver a casa. Esto se debe realizar sin soltar el dedo de la pantalla y sin salirse de la tubería, sino se empieza de nuevo.

El juego se divide en 35 niveles, que varían por su dificultad y forma del circuito.

- Fácil, nivel 1-14.
- Medio, nivel 15-28.
- Difícil, nivel 29-35.

Al aumentar el nivel de dificultad, los tubos por los que se desplaza el ratón disminuyen su grosor.

2. Don't Step On The Red Tile©: Esta aplicación consiste básicamente en no pisar el suelo rojo (casillas rojas), ya que cada vez que se toca lo rojo el juego finaliza. El juego aparece por la parte

superior de la Tablet y se desliza hacia abajo hasta desaparecer por la parte inferior. A su vez, se divide en tres subjuegos:

- a. Survival: Hay que conseguir avanzar el mayor número de casillas negras sin tocar ninguna roja. La velocidad de desplazamiento del juego por la pantalla aumenta de manera progresiva a la vez que se avanza. Mide el tiempo que se tarda en avanzar un número determinado de casillas.
 - b. Time: En este caso, el juego se desliza cada vez que avanzas una casilla, sin aumentar su velocidad. Ya que el objetivo es medir el tiempo que se tarda en avanzar un total de 50 casillas.
 - c. Distante: El juego ofrece 30 segundos para avanzar el mayor número de casillas negras posibles sin tocar ninguna roja. Al igual que en el anterior, el juego se desliza cada vez que avanzas una casilla, sin aumentar su velocidad. Y su objetivo es medir la cantidad de casillas avanzadas en 30 segundos.
3. Libro para colorear el alfabeto para niños©: El juego nos presenta en la pantalla en posición vertical el contorno de las letras del abecedario. Consiste en realizar un buen trazado para formar las letras. El juego permite borrar y realizar la letra de manera discontinua levantando el dedo de la pantalla.
 4. Spatial Line Puzzles©: Consiste en realizar una copia de imagen uniendo puntos que forman líneas rectas en vertical, horizontal y diagonal. Para realizar la línea de un punto a otro, no se puede levantar el dedo de la pantalla.
 5. Poom!©: Consiste en explotar el mayor número de globos posibles. Los globos aparecen por la zona inferior de la pantalla y se mueven hacia arriba hasta desaparecer por la superior.
 6. Vision Tap©: Esta aplicación, contiene varios subjuegos.
 - a. Memory tap: Aparecen tres puntos en diferentes zonas de la pantalla de manera progresiva con una duración de medio segundo cada uno. Luego se queda la pantalla en blanco y tiene que pulsar por orden en la zona donde había aparecido cada punto.
 - b. Speed tap: Van saliendo puntos por todo el espacio de la pantalla durante 15 segundos. Y consiste en tocar el mayor número de puntos posibles en ese tiempo. La puntuación

recoge la cantidad de puntos tocados y hace una media del tiempo tardado entre un punto tocado y el siguiente.

- c. Tach tracing: Aparece una figura sencilla (tipo triángulo, círculo, cuadrado, pentágono) durante 0.5 segundos. Luego se queda la pantalla en blanco, y hay que realizar esa figura justo dónde había aparecido haciendo coincidir lados y esquinas. Aparecen un total de cinco figuras de forma progresiva.
 - d. Tap avalanche: Van apareciendo puntos por toda la pantalla y tienes que tocar el mayor número de puntos. Cuánto más puntos toques, más tiempo posees para seguir realizando la actividad. Si los puntos van desapareciendo y no has conseguido tocarlos, el tiempo va corriendo y llega un momento en el que finaliza la actividad. La puntuación recoge el número de puntos tocados y el intervalo medio de tiempo entre dos puntos tocados seguidamente.
 - e. Track tap swipe: El funcionamiento del juego y la medición de los resultados son iguales que en el juego anterior. Pero en lugar de aparecer puntos, aparecen flechas hacia arriba, abajo, derecha e izquierda, y hay que realizar sobre la pantalla el movimiento indicado por la flecha.
 - f. Directional tiles: Aparece un panel ordenado con 16 flechas apuntando en diferentes direcciones. Y consiste en realizar sobre la pantalla y en orden, el movimiento demandado por las flechas en el menor tiempo posible.
 - g. Matching tiles: Aparece un tablero con 16 cuadrados, con elementos en su interior que forman 8 parejas. Consiste en unir los elementos iguales formando parejas en el menor tiempo posible.
 - h. Orderer tiles: Aparece un tablero con 9 cuadrados y hay dos opciones dentro de este juego. Que en el interior de los cuadrados hayan números del 1 al 9 o letras de la A a la H. Estos aparecerán desordenados, y consiste en tocar por orden las letras o números en el menor tiempo posible.
7. Dexteria Junior©: Está aplicación ha sido creada por Terapeuta Ocupacionales, y está dividida en tres actividades que ofrecen al usuario trabajar el desarrollo de habilidades motoras finas:

- a. Squish the Squash: Consiste en chafar las patatas. La dificultad aumenta progresivamente por nivel, ya que en los primeros niveles las patatas se chafan con un golpe en la pantalla, y en los últimos niveles es necesario golpear hasta tres veces sobre la patata. También aumenta la cantidad de patatas que aparecen por nivel y su velocidad de movimiento por el espacio de la pantalla. Mide el tiempo que tarda en conseguir chafar todas las patatas de cada nivel.
 - b. Trace & Erase: Consiste en realizar trazados dentro de unas figuras delimitadas, lo cual impide que nos salgamos. Cada vez que el trazo se desvía de la zona delimitada, aparece en rojo. La complejidad de las figuras aumenta con el nivel. Mide el tiempo tardado en realizar el trazado y el % realizado correctamente, siendo un 100% si no nos salimos de la superficie delimitada.
 - c. Pinch the Pepper: Consiste y mide lo mismo que el “Squish the Squash”, pero en lugar de aparecer patatas, aparecen pimientos. Y la forma de destruirlos en lugar de ser con un golpe sobre la pantalla, es realizando una pinza bidigital haciendo que el pimiento quede en medio chafado.
8. Dexterity Dots©: Esta aplicación ha sido creada por Terapeutas Ocupacionales y está dividida en tres actividades que ofrecen al usuario trabajar habilidades motoras y matemáticas.
- a. Combine: Aparece una esfera con un color característico y formada por varios puntos, hasta un máximo de 10 puntos. Y luego aparecen varios puntos, o esferas formadas por puntos ocupando la pantalla. Esta actividad consiste en combinar puntos y esferas para lograr formar el mayor número de esferas iguales a la que el juego nos ha mostrado en su inicio.
 - b. Separate: Aparece una esfera con un color característico y formada por varios puntos, hasta un máximo de 10 puntos. Luego aparece una esfera formada por mayor número de puntos a la mostrada en el inicio, y la actividad consiste en separar puntos de la esfera hasta reducir su tamaño y conseguir el mayor número de esferas iguales a la mostrada en el inicio.

- c. Both: Aparece una esfera con un color característico y formada por varios puntos, hasta un máximo de 10 puntos. Luego aparecen varios puntos o esferas formadas por puntos, y la actividad consiste en combinar o separa estas para crear el mayor número de esferas iguales a la mostrada al inicio.
9. Dexterity Dots 2©: Esta aplicación ha sido creada por Terapeutas Ocupacionales y está dividida en dos actividades que ofrecen al usuario trabajar habilidades motoras y matemáticas:
- a. Compare Dots: La pantalla se divide en dos, y aparecen en ambos lados varios puntos o esferas formadas por puntos. Consiste en unir los puntos y esferas de ambos lados de la pantalla por separado, formando dos esferas únicas de gran tamaño. Y una vez formadas, elegir la de qué lado de la pantalla tiene mayor tamaño o si ambas son iguales.
 - b. Make Equal Dots: El juego nos presenta en la pantalla varios puntos o esferas formadas por puntos. Y consiste en formar dos esferas iguales combinando o separando los puntos o esferas presentadas al inicio.

Intervención

En primer lugar, se realizó una valoración con las pruebas de evaluación ya citadas en el apartado de instrumentos.

Luego se desarrollaron un total de 16 sesiones, con una duración de 50 minutos cada una. Fueron realizadas todos los martes y jueves a las 15:00h durante 8 semanas (31/03/15-21/05/15). Destacar que durante este periodo de intervención no se aplicó ningún otro tipo de tratamiento que pudiese interferir y alterar la metodología aplicada y las variables estudiadas.

Y para finalizar la intervención se hizo una reevaluación utilizando las mismas pruebas que en la primera valoración.

Todas las sesiones mantuvieron la misma estructura. Los 10 primeros minutos de todas las sesiones iban destinados a realizar ejercicios de activación del miembro superior izquierdo. El resto de la sesión, 40 minutos, iba destinada a la realización de las actividades demandadas por las aplicaciones informáticas (véase Tabla 2).

Los ejercicios de activación se dividían en dos tipos. Por un lado juegos o actividades en las que participaba el usuario de forma activa, y por otro lado, estiramientos pasivos por parte del Terapeuta Ocupacional.

Para llevar a cabo el resto de la sesión, el usuario permaneció sentado en correcta posición sobre la camilla, sin apoyo para la espalda y con la planta de los pies bien apoyados en el suelo y ligera separación entre ellos. Frente al usuario, a la altura del pecho y a una distancia que obligase a realizar extensión de codo, se colocaba el iPad. Y a partir de esta posición corporal y con el movimiento de la mano, tenía que manejar el iPad. Para ejecutar todas las aplicaciones realizaba extensión del 2º dedo para manejar el iPad, excepto para la aplicación “Dexterity: Pinch the pepper”, que realizaba pinza bidigital de 2º dedo con oposición del pulgar.

RESULTADOS

Finalizada la intervención llevada a cabo con el usuario, se volvieron a administrar las escalas de evaluación utilizadas en la primera valoración con las cuales medimos la destreza manual y la funcionalidad del miembro superior.

Al tratarse de un estudio de un caso y ser una muestra individual, no podemos realizar un análisis estadístico. No obstante, se mostrarán las puntuaciones pre y post-intervención obtenidas a través de los instrumentos de valoración utilizados.

Una vez finalizaron las 8 semanas de intervención se procedió a realizar la reevaluación. Como se puede apreciar en la gráfica 1, en la prueba de Box and Block consiguió pasar al otro lado del cajón 12 cubos con el miembro superior izquierdo, mientras que en la primera evaluación solo fueron 7. Ambas puntuaciones se quedan muy por debajo de la media de cubos pasados de un lado al otro del cajón con el miembro superior izquierdo por usuarios de entre 10-11 años y de género femenino. Siendo la media 67.6 cubos por minuto.¹⁵

Por otro lado, en la prueba de Nine Hole Peg Test también hubo mejoría. En la tabla 3, se observa que en la primera evaluación solo consiguió poner 1 palo y devolverlo a la base en 3 minutos, 52 segundos y 72 décimas. Y en esta última evaluación, ha conseguido poner 5 palos y devolverlos a la base en 5 minutos, 33 segundos y 9 décimas.

Y por último, la encuesta de satisfacción administrada a los padres del usuario (véase Tabla 1) indicó un alto nivel de satisfacción con la metodología de trabajo utilizada mediante el iPad.

DISCUSIÓN

El objetivo o la pregunta de investigación que se trataba de responder en este trabajo era si el uso de aplicaciones informáticas en dispositivos electrónicos tipo iPad, podrían ser útiles para mejorar las habilidades motoras del miembro superior. Los resultados obtenidos a través de esta intervención específica en este usuario en particular, han sido positivos. Esto quiere decir que el método y los materiales de intervención utilizados para este usuario, demuestran la utilidad de las aplicaciones informáticas para mejorar el componente motor del miembro superior, cumpliendo los objetivos propuestos al inicio de la intervención.

Hablamos de intervención específica en usuario particular, debido a la heterogeneidad y afectación multisistémica de la enfermedad mitocondrial. En este caso, la mutación que presenta el usuario, solo la tienen 5 personas más en todo el mundo con los datos obtenidos hasta febrero de 2011. Además las aplicaciones utilizadas, no tienen ninguna evidencia científica en el tratamiento rehabilitador, excepto las de Dexterity¹⁴, creadas por terapeutas ocupacionales. Esto quiere decir que la forma de usar estas aplicaciones con los usuarios puede variar según el profesional que lo realice.

Podemos decir que la cantidad de estudios sobre rehabilitación del componente motor del miembro superior mediante la utilización de aplicaciones informáticas en tablets es muy muy escasa. A pesar de esto, la mayor parte de ellos concluyen que esta metodología de intervención ofrece resultados positivos en los usuarios mejorando su habilidad y destreza motora.^{17,18,19,20} Es decir, que los resultados obtenidos mediante la intervención realizada en nuestro estudio coinciden con evidencia científica que hay hasta el momento, aunque esta es escasa todavía.

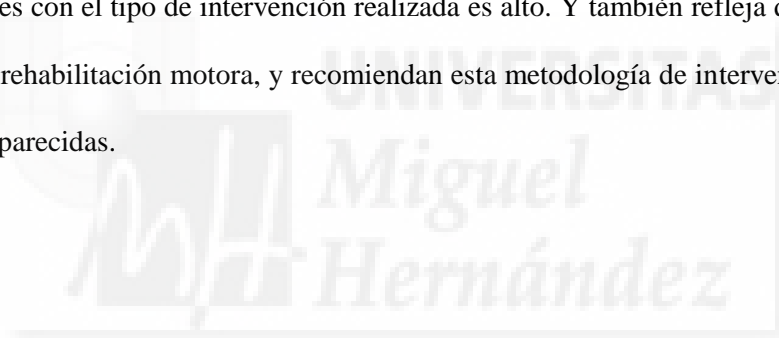
Al ser una muestra tan pequeña (n=1) y haber muy poca evidencia científica, abrimos la puerta y animamos a todos los profesionales a la realización de nuevos estudios que utilicen las aplicaciones informáticas necesarias para las características individuales de los usuarios. Ya que hasta el momento la mínima información existente demuestra que esta metodología de intervención genera resultados positivos. Y no solo animamos a la investigación de estudios semejantes a este, sino también a la

creación de aplicaciones informáticas que ofrezcan una amplia variedad de oportunidades para mejorar las habilidades de los usuarios con disfunción motora.

CONCLUSIONES

A pesar de que nos encontramos en un periodo de búsqueda de un tratamiento efectivo para mejorar el componente motor en usuarios con Enfermedad Mitocondrial, hemos comprobado que el uso de aplicaciones informáticas en tablets ofrece al usuario la oportunidad de mejorar la funcionalidad de su miembro superior. Los instrumentos de evaluación utilizados reflejan que el usuario ha aumentado velocidad de ejecución, resistencia durante la actividad y destreza manual tras la intervención llevada a cabo. Por lo tanto la funcionalidad del miembro superior ha aumentado a través del uso del iPad.

Además la encuesta administrada a los padres, indica que el nivel de satisfacción tanto del usuario como de sus padres con el tipo de intervención realizada es alto. Y también refleja que creen en el uso de tablets para la rehabilitación motora, y recomiendan esta metodología de intervención a otros niños con disfunciones parecidas.



ANEXO DE FIGURAS Y TABLAS

Tabla 1. Encuesta de satisfacción

Preguntas	Puntuación (1-10)
1. ¿En qué medida le ha satisfecho esta metodología de intervención a su hijo/a?	10
2. ¿En qué medida le ha satisfecho esta metodología de intervención a ustedes?	8
3. ¿En qué medida recomendarían esta intervención para otros niños con la misma enfermedad?	8
4. ¿En qué medida creen que sería útil el uso de aplicaciones informáticas en tablets para mejorar las habilidades motoras?	10
5. ¿En qué medida creen que esta intervención le ha resultado útil en su caso?	6

Nota. La tabla muestra las preguntas realizadas a los padres del usuario y la puntuación otorgada según su nivel de satisfacción, siendo 1 nada satisfecho y 10 muy satisfecho.

Tabla 2. Resumen de las sesiones, actividades y duración

Sesión	Día	Actividad	Duración
1	31/03/15	1. Compare Dots. 10min.	1. 10min.
		2. Dextería Junior: Squish the squash.	2. 10min.
		3. Don't Step On The Red.	3. 10min.
		4. Libro para colorear el alfabeto para niños.	4. 10min.
2	02/04/15	1. Dextería Dots: Separate.	1. 10min.
		2. Dextería Dots: Both.	2. 5min.
		3. Dextería Junior: Squish the squash.	3. 10min.
		4. Cheese Grab.	4. 15min.
3	07/04/15	1. Cheese Grab.	1. 15min.
		2. Don't Step On The Red.	2. 10min.
		3. Vision Tap: Directional tiles.	3. 5min.
		4. Vision Tap: Matching tiles.	4. 5min.
		5. Vision Tap: Orderer tiles.	5. 5min.
4	09/04/15	1. Vision Tap: Memory tap.	1. 5min.
		2. Vision Tap: Speed tap.	2. 5min.
		3. Vision Tap: Tach tracing.	3. 5min.
		4. Vision Tap: Tap avalanche.	4. 5min.
		5. Vision Tap: Track tap swipe.	5. 5min.
		6. Libro para colorear el alfabeto.	6. 15min.
5	14/04/15	1. Cheese Grab.	1. 10min.
		2. Vision Tap: Memory tap.	2. 5min.
		3. Vision Tap: Tach tracing.	3. 5min.
		4. Dextería Dots 2: Make equal dots.	4. 10min.
		5. Dextería Dots 2: Compare dots.	5. 10min.

6	16/04/15	1. Dexteria Junior: Squish the squash.	1. 10min.
		2. Dexteria Junior: Trace & erase.	2. 10min.
		3. Dexteria Junior: Pinch the pepper.	3. 15min.
		4. Vision Tap: Orderer tiles.	4. 5min.
7	21/04/15	1. Dexteria Junior: Squish the squash.	1. 10min.
		2. Dexteria Junior: Trace & erase.	2. 10min.
		3. Don't Step On The Red.	3. 15min.
		4. Vision Tap: Directional tiles.	4. 5min.
8	23/04/15	1. Chees Grab.	1. 15min.
		2. Poom!	2. 10min.
		3. Libro para colorear el alfabeto.	3. 15min.
9	28/04/15	1. Vision Tap: Memory tap.	1. 5min.
		2. Vision Tap: Speed tap.	2. 5min.
		3. Vision Tap: Tach tracing.	3. 5min.
		4. Vision Tap: Tap avalanche.	4. 5min.
		5. Vision Tap: Track tap swipe.	5. 10min.
		6. Dexteria Junior: Trace & erase.	6. 10min.
10	30/04/15	1. Dexteria Dots: Combine.	1. 10min.
		2. Dexteria Dots: Separate.	2. 10min.
		3. Dexteria Dots: Both.	3. 10min.
		4. Cheese Grab.	4. 10min.
11	05/05/15	1. Spatial Line Puzzle.	1. 5min.
		2. Don't Step On The Red.	2. 10min.
		3. Vision Tap: Directional tiles.	3. 5min.
		4. Vision Tap: Matching tiles.	4. 5min.
		5. Vision Tap: Orderer tiles.	5. 5min.
		6. Dexteria Junior: Trace & erase.	6. 10min.

12	07/05/15	1. Dexteria Junior: Squish the squash.	1. 10min.
		2. Dexteria Junior: Pinch the pepper.	2. 15min.
		3. Cheese Grab.	3. 15min.
13	12/05/15	1. Vision Tap: Tap avalanche.	1. 5min.
		2. Vision Tap: Track tap swipe.	2. 10min.
		3. Poom!	3. 5min.
		4. Libro para colorear el alfabeto.	4. 10min.
14	14/05/15	1. Vision Tap: Memory tap.	1. 5min.
		2. Vision Tap: Speed tap.	2. 5min.
		3. Vision Tap: Tach tracing.	3. 10min.
		4. Spatial Line Puzzle.	4. 5min.
		5. Don't Step On The Red.	5. 10min.
		6. Vistion Tap: Orderer tiles.	6. 5min.
15	19/05/15	1. Cheese Grab.	1. 15min.
		2. Dexteria Junior: Squish the squash.	2. 10min.
		3. Dexteria Junior: Trace & erase.	3. 10min.
		4. Vision Tap: Matching tiles.	4. 5min.
16	21/05/15	1. Vision Tap: Directional tiles.	1. 5min.
		2. Vision Tap: Matching tiles.	2. 5min.
		3. Vision Tap: Orderer tiles.	3. 5min.
		4. Dexteria Junior: Squish the squash.	4. 10min.
		5. Don't Stop On The Red.	5. 5min.
		6. Vision Tap: Track tap swipe.	6. 5min.
		7. Vision Tap: Speed tap.	7. 5min.

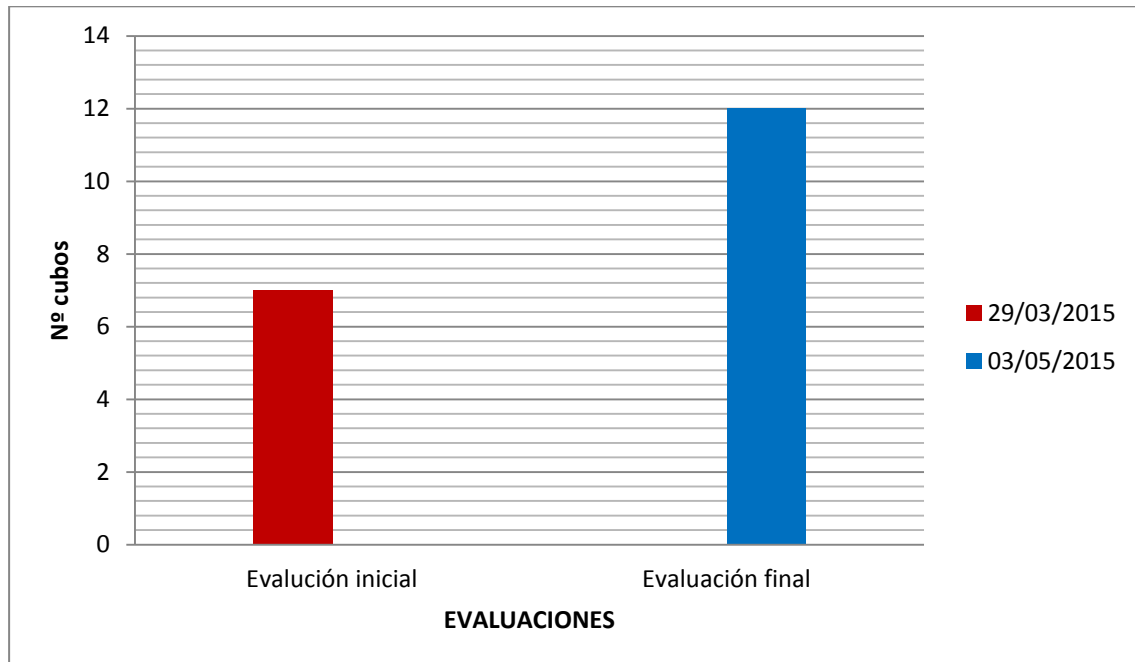
Tabla 3. Nine Hole Peg Test

	Número de palos	Tiempo
Evaluación inicial	1	03:52,72 minutos
Evaluación final	5	05:33,09 minutos

Nota. Tiempo: tiempo utilizado en ambas evaluaciones; Número de palos: cantidad de palos que consiguió agarrar en dicho tiempo.



Gráfica 1. Box and Block



Nota. En azul el número de cubos pasados en la evaluación inicial; en rojo los cubos pasados en la evaluación final. El tiempo empleado en esta prueba es de 1 minuto.

Anexo 5. Modelo de consentimiento informado.



CONSENTIMIENTO INFORMADO

1.- Identificación, descripción y objetivos de la utilización de información personal.

Dentro de la titulación del Grado en Terapia Ocupacional, el Subárea de Terapia Ocupacional de la Universidad Miguel Hernández coordina, entre otras, la asignatura de Trabajo de Fin de Grado. Ésta permite a los estudiantes acreditar la adquisición de los conocimientos y competencias asociados al título mediante el desarrollo de un trabajo final dirigido por uno o varios profesores de la Universidad Miguel Hernández.

Al finalizar el desarrollo de la asignatura el alumno deberá entregar una memoria del trabajo que además será expuesto ante un tribunal calificador.

2.- Protección de datos personales y confidencialidad.

La información sobre sus datos personales y de salud será incorporada y tratada cumpliendo con las garantías que establece la *Ley de Protección de Datos de Carácter Personal* y la *legislación sanitaria*.

Asimismo, usted tiene la posibilidad de ejercitar los derechos de acceso, rectificación, cancelación y oposición al tratamiento de datos de carácter personal, en los términos previstos en la normativa aplicable.

Por tanto, entiendo que mi participación en este proyecto es **voluntaria**, y que puedo revocar mi consentimiento en cualquier momento, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en la calidad de mis cuidados sanitarios.



De este modo, otorgo mi consentimiento para que el alumno/a:

Francisco Javier Martínez Carbonell.....

utilice información personal derivada de los datos correspondientes a mi persona, proceso y/o a la patología por la que estoy siendo tratado/a en este centro, únicamente con fines docentes y de investigación, manteniendo siempre mi anonimato y la confidencialidad de mis datos, con el objetivo de realizar una memoria final de Grado en Fisioterapia.

La información y el presente documento se me ha facilitado con suficiente antelación para reflexionar con calma y **tomar mi decisión de forma libre y responsable.**

He comprendido las explicaciones que, tanto el fisioterapeuta-tutor como el alumno tutelado por éste, me han ofrecido y se me ha permitido realizar todas las observaciones que he creído conveniente con el fin de aclarar todas las posibles dudas planteadas.

Por ello,

D/Dña. M.ª Salud Caudelo Mena.....

manifiesto que estoy satisfecho/a con la información recibida y **CONSIENTO colaborar en la forma en la que se me ha explicado.**

En 31 de marzo de 2015.....

Fdo. 

Vicedecano de Fisioterapia. Facultad de Medicina.
Universidad Miguel Hernández.
Prof. D. José Vicente Toledo Marhuenda
Tfno. 965 919260 - Fax. 965 919459 - josetoledo@umh.es

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Kauffman MA. Tres preguntas y una respuesta: algoritmo diagnóstico molecular en enfermedades mitocondriales. *Neurol Arg.* 2013; 5(1): 19-26
2. Haas RH, Parikh S, & Falk MJ. Mitochondrial Disease: A Practical Approach for Primary Care Physicians. *Pediatrics.* 2007; 64(6): 321-328.
3. Gamero de Luna EJ, Gamero Estévez E. Enfermedades mitocondriales. *Med fam Andal.* 2012; 13(3): 244-257.
4. Marcos Becerro JF, Miquel J. Mitocondria, envejecimiento, músculo y ejercicio. *Arch. Med. del Deporte.* 2002; 19(89): 231-244.
5. Rubio González T, Verdecia Jarque M. Las enfermedades mitocondriales: un reto para las Ciencias Médicas. *MEDISAN.* 2004; 8(1): 43-50.
6. Arredondo-Falagán A, Venet-Cadet G, Román-Guerra O, Ramírez-Delgado EY. Bases moleculares de las enfermedades mitocondriales. *MEDISAN.* [Internet]. 2012, Mayo [citado 2016 abril 2]; 16(5): 795-805. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1029-30192012000500016&script=sci_arttext
7. Schaefer AM, Taylor RW, Turnbull DM, Chinnery PF. The epidemiology of mitochondrial disorders: past, present and future. *BBA-Bioenergetics.* [Internet] 2004, Dic. [citado 2016 abril 2]; 1659(6): 115-120. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0005272804002713>
8. Darin N, Oldfors A, Moslemi AR, Holme E, Tulinius M. The incidence of mitochondrial encephalomyopathies in childhood: clinical features and morphological, biochemical, and DNA abnormalities. *Ann Neurol.* 2001; 49(3): 377-383.
9. Skladal D, Halliday J, Thorburn DR. Minimum birth prevalence of mitochondrial respiratory chain disorders in children. *Brain.* [Internet]. 2003, Mayo [citado 2016 abril 2]; 126(8): 1905-1912. Disponible en: <https://brain.oxfordjournals.org/content/126/8/1905>
10. Barrera Ramírez CF, Barragán Campos HM, Sánchez Guerrero J, García Ramos G, Vega Boada F, Estañol B. El otro genoma: El concepto clínico de las citopatías mitocondriales o enfermedades de la fosforilación oxidativa. *Invest Clin.* 1999; 51(2): 121-134.

11. Larsen LH, Jensen T, Christensen MS, Lundbye-Jensen J, Langberg H, Nielsen JB. Changes in corticospinal drive to spinal motoneurons following tablet-based practice of manual dexterity. *Physiological Reports*. [Internet] 2016, Enero [citado 2016 abril 8]; 4(2). Disponible en: <http://physreports.physiology.org/content/4/2/e12684.abstract>
12. Schejter-Margalit T, Dudkiewicz I, Kizony R, Zeilig G, Kizony R. The use of the iPad for poststroke hand rehabilitation; A pilot study. *IEEE*. 2013; 109-113.
13. Carabeo CGG, Dalida CMM, Padilla EMZ, Rodrigo MMT. Stroke Patient Rehabilitation: A Pilot Study of an Android-Based Game. *Simulation Gaming*. 2014; 45(2): 151-166.
14. Schejter-Margalit T, Dudkiewicz I, Kizony R, Zeilig G, Debbie R. Tablet App and Dexterity: Comparison Between 3 Age Groups and Proof of Concept for Stroke Rehabilitation. *JNPT*. 2016; 40(1): 31-39.
15. Mathiowetz V, G. Volland, Kashman N, Weber k. Adult norms for the Box and Block Test of manual dexterity. *AJOT*. 1985; 39(6): 386-391.
16. Mathiowetz V, Weber K, Kashman N, Volland G. Adult Norms for the Nine Hole Peg Test of Finger Dexterity. *OTJR*. 1985; 5(1): 24-33.
17. Janhunen M, Kolehmainen S, Simola V. iPadin käyttö hieno- ja visuomotoriikan harjoittamisessa lasten toimintaterapiassa. *Skinnarilankatu: Saimaan ammattikorkeakoulu*, [Internet] 2016 [citado 2016 abril 11]. Disponible en: <http://www.theseus.fi/handle/10024/106546>
18. Bouvat L, Kangas AJ, Szczech iPad Apps in Early Intervention and School-Based Practice. *Journal of Occupational Therapy, Schools, & Early Intervention*. 2014; 7(1): 1-15.
19. Rand D, Zeilig G, Kizony R. Rehab-let: touchscreen tablet for self-training impaired dexterity post stroke: study protocol for a pilot randomized controlled trial. *Trials*. 2015; 16(1): 277.
20. Saylor CM, Rodriguez G. Using the iPad and a Sequence of Apps for Young Children with Multiple Disabilities. *ReSources*. 2012; 17(2): 33.
21. Eirís Puñal J, Gómez Lado C, Blanco Barca MO, Castro-Gago M. Enfermedades mitocondriales. *Protocolos diagnósticos terapéuticos de la AEP: Neurología pediátrica*. 2008; 15: 105-112.
22. Ávila Álvarez A, Martínez Piédrola R, Matilla Mora R, Mázimo Bocanegra M, Méndez Méndez B, Talavera Valverde MA et al. Marco de Trabajo para la práctica de la Terapia Ocupacional:

Dominio y proceso. 2da Edición [Traducción]. www.terapia-ocupacional.com [portal en internet]. 2010 [-fecha de la consulta-]; [85p]. Disponible en: <http://www.terapia-ocupacional.com/aota2010esp.pdf> Traducido de: American Occupational Therapy Association (2008). Occupational therapy practice framework: Domain and process (2nd ed.).

22. Gallagher J. Three-person babies - not three-parents babies. [Internet] Newcastle: Centro de Investigación Mitocondrial de la Universidad de Newcastle; 2015 [citado 2016 abril 16] Disponible en: <http://www.bbc.com/news/health-31044255>

