



INGESTA NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 2

Autores: Yasnay Jorge Saínez^{1*}, Luis E. Almaguer Mederos²

¹ Doctora en Medicina, Especialista de 1^{er} grado en MGI, Especialista de 1^{er} grado en Bioquímica Clínica, Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Cuba,

² Doctor en Ciencias Biológicas, Investigador y Profesor Titular, Centro para la Investigación y Rehabilitación de Ataxias Hereditarias, Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Cuba.

* E-mail: yasnayj@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción. La identificación de alteraciones nutricionales resulta de gran importancia para el diseño de intervenciones terapéuticas que mejoren la calidad de vida de pacientes con enfermedades neurodegenerativas. No se conoce que haya sido realizado algún estudio orientado a la caracterización de la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 (SCA2).

Objetivo. Caracterizar la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. **Materiales y Métodos.** Se realizó un estudio transversal que incluyó 43 pacientes con diagnóstico clínico y molecular de SCA2. Se empleó el Formulario Dietético de Recordatorio de 24 horas. Se emplearon técnicas de estadística descriptiva e inferencial para el procesamiento de los datos. **Resultados.** Se obtuvo un incremento significativo en la ingesta de proteínas, carbohidratos, hierro, sodio y cinc ($p < 0,05$), y altamente significativo en la ingesta de cobalamina ($p = 0,003$), en los pacientes de sexo masculino. **Conclusiones.** Se demostró la ocurrencia de alteraciones en la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 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: 40,18 cada 10⁵ habitantes.¹ 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.² 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 poliglutamínicas, 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.^{3, 4} La ataxina-2, producto de la expresión del gen *ATXN2*, es una proteína con un amplio patrón de expresión en el organismo.⁵ Es una proteína citoplasmática asociada al retículo endoplasmático rugoso y co-localizada con los ribosomas,⁶ que se ha vinculado a la regulación del procesamiento global de ARN, a los procesos de traducción a nivel de ribosomas,^{7,8} a la respuesta al estrés celular,⁹ a la re-organización del citoesqueleto,⁸ a la transcripción nuclear¹⁰ y a rutas de señalización intracelulares ligadas al trofismo.¹¹ En particular, 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 mecanístico de la rapamicina (mTOR) en situaciones de estrés celular, promoviendo su secuestro en gránulos de estrés.^{12,13}

Se ha demostrado que ratones *knock-out* para la Ataxina-2 son obesos, padecen de dislipidemias, y de resistencia a la insulina asociada a la sub-expresión del receptor de la insulina.¹² Por el contrario, ratones *knock-in* para la Ataxina-2 con 100 glutaminas, muestran pérdida progresiva del peso corporal.¹⁴ Esto último coincide con lo observado en pacientes con la enfermedad de Huntington^{15,16} y varias ataxias espinocerebelosas.^{17,18} Sin embargo, la posible pérdida de peso corporal con el avance de la enfermedad ha sido poco estudiada en el contexto de la SCA2, con la única excepción de un estudio prospectivo realizado en una cohorte europea.¹⁷



Varios aspectos de la nutrición humana son relevantes en el contexto de enfermedades neurodegenerativas.¹⁹ Sin embargo, en el contexto de las enfermedades poliglutamínicas los estudios orientados a evaluar la relevancia clínica de la ingesta dietética han estado limitados a la enfermedad de Huntington.¹⁵ En consecuencia, no se conoce que haya sido realizado algún estudio orientado a la caracterización de la ingesta nutricional y del metabolismo del folato y su relación con la composición corporal y gravedad clínica en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Por tanto, el **objetivo** de la siguiente investigación es caracterizar la ingesta nutricional en pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio de tipo transversal y correlacional en el que fueron incluidos 43 pacientes con diagnóstico clínico y molecular de SCA2, seleccionados por medio de un muestreo intencionado, teniendo como criterios de inclusión los siguientes: a) pacientes que acuden a las sesiones del programa de rehabilitación física tres veces por semana 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 como tuberculosis 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.²⁰ Para la valoración del consumo de alimentos se empleó el "Formulario Recordatorio de 24 horas (RD24h)" incluido en el CERES+.²¹ Este formulario fue aplicado en dos ocasiones diferentes a cada paciente, con un lapso de seis



meses entre la primera y segunda aplicación del mismo. Se obtuvo información relativa a variables socio-demográficas como el sexo y la edad de los pacientes. También se obtuvo información relativa a la ingesta nutricional como la energía (Kcal), proteína total (g), grasa total (g) y carbohidratos (g), entre otras.

Para el procesamiento estadístico de los datos primarios se realizaron análisis de frecuencia donde se determinaron los percentiles 25, 50 y 75 para la energía, nutrientes y grupos de alimentos, fueron descritas por medio de estadígrafos de tendencia central y de dispersión, como la media aritmética, la desviación estándar y el error estándar de la media. Para evaluar la reproducibilidad del RD24h se empleó el coeficiente de correlación de Spearman, estableciendo asociaciones para la energía, los nutrientes y los grupos de alimentos entre la primera y segunda ocasiones en que fuera aplicada la encuesta, para determinar su grado de concordancia. Para cuantificar la concordancia entre las dos mediciones obtenidas para la energía, los nutrientes y los grupos de alimentos, también se empleó el coeficiente de correlación intraclase (CCI). Mientras tanto, se empleó la prueba U de Mann-Whitney para realizar comparaciones de medias entre los sexos, para la ingesta de energía, los nutrientes, los grupos de alimentos, y las variables antropométricas. 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.²²

Los individuos incluidos en el estudio fueron informados de las características, importancia, implicaciones y alcance del estudio, y estos confirmaron voluntariamente y por escrito, su disposición de participar en el mismo mediante un modelo de consentimiento informado.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

En las tablas 1 y 2 se muestran los percentiles 25, 50 y 75 de ingesta de alimentos en las dos ocasiones evaluadas para los RD24h (RD24h_1 y RD24h_2). Con el objetivo de conocer la reproducibilidad de los resultados obtenidos basados en la aplicación del cuestionario RD24h, se calcularon los



coeficientes de correlación de Spearman y se obtuvieron asociaciones altamente significativas entre la primera y segunda mediciones para la energía y nutrientes (Tabla 1) y para los grupos de alimentos (Tabla 2).

Tabla 1. Reproducibilidad de la ingesta de energía y nutrientes entre las dos encuestas de recordatorio dietético de 24 horas de consumo de alimentos.

Energía y nutrientes	N	RD_24h_1			RD_24h_2			r	CCI
		P ₂₅	P ₅₀	P ₇₅	P ₂₅	P ₅₀	P ₇₅		
Energía (Kcal)	35	1288,11	1863,96	2312,30	1261,85	1844,40	2347,09	0,942**	0,790
Proteína total (g)	35	47,90	55,88	66,66	41,12	51,60	63,53	0,855**	0,576
Grasa total (g)	35	38,98	60,38	113,98	37,50	57,24	114,05	0,899**	0,726
Carbohidratos (g)	35	179,43	231,32	304,76	196,69	243,05	294,97	0,925**	0,959
Vitamina A (mcg)	35	231,97	410,70	638,03	167,54	376,72	566,60	0,830**	0,259
Tiamina (mg)	35	0,44	0,80	1,18	0,56	0,72	1,12	0,828**	0,984
Niacina (mg)	35	7,52	12,84	16,55	6,89	12,86	14,24	0,879**	0,654
Riboflavina (mg)	35	0,88	1,13	1,50	0,78	1,00	1,32	0,831**	0,911
Piridoxina (mg)	35	1,00	1,34	1,72	0,88	1,22	1,57	0,853**	0,861
Ácido fólico (mcg)	35	84,00	125,55	222,10	87,18	105,30	217,04	0,879**	0,764
Cobalamina (mcg)	35	2,07	3,19	3,61	1,55	2,67	3,69	0,802**	0,499
Vitamina C (mg)	35	30,55	40,80	66,60	23,30	44,25	61,70	0,676**	0,812
Vitamina E (mg)	35	4,07	11,49	22,61	4,14	9,13	22,61	0,991**	0,954
Calcio (mg)	35	419,14	542,51	811,13	373,24	533,35	691,26	0,843**	0,932
Fósforo (mg)	35	747,68	958,68	1168,68	752,08	883,80	1046,83	0,887**	0,803
Hierro (mg)	35	7,29	10,29	12,07	6,43	8,91	11,18	0,877**	0,908
Sodio (mg)	35	1513,10	2068,94	2828,32	1468,59	1835,31	2766,62	0,912**	0,949
Potasio (mg)	35	1450,56	1882,85	2811,40	1369,38	1751,20	2426,60	0,910**	0,921
Cobre (mg)	35	1,17	2,08	2,57	1,11	1,80	2,57	0,861**	0,872
Cinc (mg)	35	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. P₂₅, P₅₀ y P₇₅- Percentiles 25, 50 y 75, respectivamente. r- Coeficiente de correlación de Spearman. CCI- Coeficiente de correlación intraclase. **- p<0,01.

Se obtuvieron asociaciones de más del 90% para la energía, carbohidratos, vitamina E, sodio, potasio y cinc. Mientras tanto, los estimados de ingesta de vitamina C mostraron la más baja correlación en este contexto (~68%) (Tabla 1). Atendiendo a los grupos de alimentos, se obtuvieron asociaciones de más del 90% en todos los grupos con excepción de carnes, huevos y leguminosas (~86%) y frutas (~66%) (Tabla 2).



Tabla 2. Reproducibilidad de la ingesta grupos de alimentos entre las dos encuestas de recordatorio dietético de 24 horas de consumo de alimentos.

Grupos de alimentos (g)	RD_24h_1			RD_24h_2			r	CCI
	P ₂₅	P ₅₀	P ₇₅	P ₂₅	P ₅₀	P ₇₅		
Cereales y Viandas	228,58	322,30	431,60	272,58	360,30	493,30	0,989**	0,996
Vegetales	0,00	88,65	113,65	0,00	60,00	110,00	0,922**	0,976
Frutas	0,00	0,00	50,00	0,00	0,00	0,00	0,655**	0,972
Carnes, huevos y leguminosas	99,12	175,00	231,48	81,00	147,28	221,13	0,864**	0,433
Lácteos	188,60	299,12	540,00	188,60	284,40	451,62	0,914**	0,932
Grasas	17,60	36,45	70,24	15,47	34,08	70,24	0,969**	0,894
Azúcar y dulces	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. P₂₅, P₅₀ y P₇₅- Percentiles 25, 50 y 75, respectivamente. r- Coeficiente de correlación de Spearman. CCI- Coeficiente de correlación intraclase. **- p<0,01.

De los veinte elementos listados bajo la denominación de "energía y nutrientes", seis (30,0%) mostraron CCI de 0,75 a 0,90, indicando una buena concordancia entre la primera y segunda mediciones, mientras que ocho elementos (40,0%) mostraron CCI de más de 0,90, indicando una excelente concordancia. Por otra parte, la proteína total, grasas, niacina y cobalamina, mostraron CCI de más de 0,5 a 0,75, indicando una concordancia moderada entre la primera y segunda mediciones. El más bajo CCI se obtuvo para la vitamina A, indicando una concordancia pobre entre la primera y segunda mediciones (Tabla 1). Por otra parte, todos los grupos de alimentos mostraron CCI de más de 0,90, excepto el grupo representado por las grasas, y el correspondiente a las carnes, huevos y leguminosas, que mostraron concordancias buena o pobre, respectivamente (Tabla 2).

Se obtuvieron estimados de ingesta de alimentos atendiendo al sexo de los pacientes encuestados (Tablas 3 y 4). Se obtuvo un incremento significativo en la ingesta de proteínas, carbohidratos, hierro, sodio y cinc (p<0,05), y altamente significativo en la ingesta de cobalamina (p=0,003), 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 fue mayor en pacientes de sexo masculino, si bien no



alcanzaron significación estadística en las comparaciones con pacientes de sexo femenino (Tabla 3).

Tabla 3. Ingesta de energía y nutrientes de acuerdo al sexo.

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	1,00
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. **- $p < 0,01$. *- $p < 0,05$.

Con relación a los grupos de alimentos, se obtuvo un incremento significativo en la ingesta de carnes, huevos y leguminosas ($p=0,038$), 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 con relación a la ingesta de vegetales, frutas, lácteos y grasas, si bien no hubo diferencias significativas entre hombres y mujeres (Tabla 4).



Tabla 4. Ingesta según grupos de alimentos y de acuerdo al sexo.

Grupos de alimentos (g)	Sexo						p
	Hombres (n=13)			Mujeres (n=22)			
	Media	D.E	E.E.M	Media	D.E	E.E.M	
Cereales y Viandas	449,26	138,47	38,40	324,90	106,02	22,60	0,009**
Vegetales	154,44	182,10	50,50	57,43	62,16	13,25	0,113
Frutas	124,81	380,19	105,45	22,20	46,17	9,84	0,933
Carnes, huevos y leguminosas	214,26	319,83	88,70	142,98	88,66	18,90	0,038*
Lácteos	454,49	443,96	123,13	359,32	216,71	46,20	0,853
Grasas	54,19	51,09	14,17	42,48	36,48	7,78	0,699
Azúcar y dulces	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. ** - $p < 0,01$. * - $p < 0,05$.

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.²³

Las enfermedades de Alzheimer y Parkinson son las enfermedades neurodegenerativas más frecuentes en el mundo,²⁴ y varios estudios han demostrado roles de importancia para varios componentes de la dieta en la fisiopatología de estas enfermedades, lo que realza 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.²⁵⁻²⁹ Aun cuando se ha avanzado en el conocimiento de la fisiopatología de las mismas, no existe alguna terapia curativa para ninguna de ellas.³⁰

En el presente estudio, se hizo uso del "Formulario Recordatorio de 24 horas (RD24h)" incluido en el CERES+,²¹ para caracterizar la ingesta nutricional en



pacientes holguineros con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. A su vez, se evaluó la influencia del sexo sobre la ingesta nutricional.

Además del RD24h, varios métodos han sido desarrollados e implementados con el propósito de evaluar la ingesta de alimentos en diferentes grupos poblacionales. Entre los métodos desarrollados con este propósito se encuentra el registro dietético,³¹ el registro dietético por pesada³² y las determinaciones de nutrientes específicos basadas en métodos bioquímicos.³³ 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.³⁴ En este contexto, resulta importante demostrar la reproducibilidad del RD24h en cada población particular en que sea aplicado.

La administración del RD24h en diferentes momentos del año y en distintos días de la semana, permitió estimar las posibles influencias de las variabilidades de ingesta de nutrientes de los pacientes con SCA2 encuestados. Se obtuvieron correlaciones altamente significativas entre la primera y segunda mediciones para la energía y nutrientes, y para los grupos de alimentos, demostrándose la excelente concordancia entre las mediciones para las diferentes variables nutricionales obtenidas de la aplicación del RD24h. Adicionalmente, en la mayoría de los elementos relativos a la energía y nutrientes, y en todos los grupos de alimentos, se obtuvieron coeficientes de correlación intraclase de más de 0,75, lo que se corresponden con la existencia de una concordancia buena o excelente entre la primera y segunda mediciones.³⁵

Estos valores de correlación demuestran que el RD24h es altamente reproducible para la población en estudio, y están en concordancia con estudios similares.^{33, 34}

Para el análisis de la ingesta alimentaria de los pacientes, se tomaron como referencia las recomendaciones de niveles máximos de ingestión tolerable para algunos nutrientes, y las recomendaciones ponderadas de ingesta diaria



de alimentos para la población cubana; esto es, 2300 kcal, 69 g de proteínas, 53 g de grasas y 387 g de carbohidratos.³⁶ De acuerdo a lo anterior, la ingesta de energía está incrementada en 7,80% en los pacientes con SCA2 de sexo masculino. De modo similar, la ingesta de proteínas y grasas están elevadas en 12,35% y 46,27% en pacientes de sexo masculino en comparación con los valores recomendados. Significativamente, la ingesta de carbohidratos está por debajo del valor recomendado para la población cubana. Por el contrario, los pacientes de sexo femenino tienen una ingesta calórica, de proteínas y carbohidratos, por debajo de los valores recomendados para la población cubana en 25,06%, 30,20%, y 41,26% respectivamente. Sin embargo, la ingesta de grasas en estas pacientes estuvo 29,92% incrementada con relación a los valores recomendados. Todo lo anterior implica un aumento del riesgo cardiovascular, sobrepeso y obesidad en los pacientes con SCA2. No obstante, estas comparaciones deben ser interpretadas con cautela, dado que en este estudio no se consideraron factores como la edad, el peso corporal y la actividad física, relevantes al establecimiento de recomendaciones de ingesta de alimentos.

Con relación a la ingesta de micronutrientes, se obtuvo que los pacientes de sexo masculino tienen un consumo excesivo de vitamina A, cobalamina, vitamina E, fósforo y potasio, además de un consumo muy excesivo de sodio, que llega a ser 5,6 veces mayor que los 500 mg recomendados para la población cubana.³⁶ Por el contrario, los pacientes de sexo masculino presentan disminución en la incorporación de niacina, piridoxina, ácido fólico, calcio, cobre y cinc, de acuerdo a lo recomendado para la población cubana.³⁶ Mientras tanto, los pacientes de sexo femenino presentan una ingestión adecuada de tiamina, ingestión muy excesiva de sodio (3,64 veces por encima), e ingestión insuficiente del resto de los micronutrientes, fundamentalmente de las vitaminas B9 y C, calcio, hierro y cobre, en comparación con lo recomendado para la población cubana.³⁶ De modo significativo, se obtuvieron incrementos significativos en el consumo de cereales y viandas, y de carnes, huevos y leguminosas en pacientes de sexo masculino en comparación con pacientes de sexo femenino. Estas diferencias



en el consumo de los diferentes grupos de alimentos, podrían contribuir a explicar las diferencias encontradas entre pacientes de sexo masculino o femenino, en cuanto a la ingesta de proteínas, carbohidratos, cobalamina, hierro, sodio y cinc.

CONCLUSIONES

Se demostró la reproducibilidad del cuestionario de RD24h para la determinación de la ingesta alimentaria en el contexto de pacientes con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Se comprobó la ocurrencia de incremento en la ingesta calórica a expensas de la ingesta de proteínas y grasas en pacientes masculinos con Ataxia Espinocerebelosa tipo 2 y disminución de la ingesta calórica y de micronutrientes en pacientes de sexo femenino.

BIBLIOGRAFÍA

1. Velázquez-Pérez L, Sánchez-Cruz G, Santos-Falcón N, Almaguer-Mederos LE, Escalona-Batallan K, Rodríguez-Labrada R, et al. Molecular epidemiology of spinocerebellar ataxias in Cuba: Insights into SCA2 founder effect in Holguin. *Neuroscience Letters* 2009; 454: 157-160.
2. Netravathi M, Sathyaprabha TN, Jayalaxmi K, Datta P, Nirmala M, Pal PK. A comparative study of cardiac dysautonomia in autosomal dominant spinocerebellar ataxias and idiopathic sporadic ataxias. *Acta NeurolScand* 2009;120: 204-209.
3. Paulson HL, Shakkottai VG, Clark HB, Orr HT. Polyglutamine spinocerebellar ataxias- from genes to potential treatments. *NatRevNeurosci*. 2017; 18:613-626.
4. Stoyas CA, La Spada AR. The CAG-polyglutamine repeat diseases: a clinical, molecular, genetic, and pathophysiologic nosology. *HandbClinNeurol*. 2018; 147:143-170.
5. Huynh DP, Del Bigio MR, Ho DH, Pulst SM. Expression of ataxin-2 in brains from normal individuals and patients with Alzheimer's disease and spinocerebellar ataxia 2. *Ann Neurol*. 1999; 45:232-41.



6. van de Loo S, Eich F, Nonis D, Auburger G, Nowock J. Ataxin-2 associates with rough endoplasmic reticulum. *Exp Neurol.* 2009; 215:110-8.
7. Ralser M, Albrecht M, Nonhoff U, Lengauer T, Lehrach H, Krobitsch S. An integrative approach to gain insights into the cellular function of human ataxin-2. *J Mol Biol.* 2005; 346:203-14.
8. Satterfield TF, Pallanck LJ. Ataxin-2 and its Drosophila homolog, ATX2, physically assemble with polyribosomes. *Hum Mol Genet.* 2006; 15: 2523-32.
9. Nonhoff U, Ralser M, Welzel F, Piccini I, Balzereit D, Yaspo ML, et al. Ataxin-2 interacts with the DEAD/H-box RNA helicase DDX6 and interferes with P-bodies and stress granules. *MolBiolCell* 2007; 18:1385-96.
10. Hallen L, Klein H, Stoschek C, Wehrmeyer S, Nonhoff U, Ralser M, et al. The KRAB-containing zinc-finger transcriptional regulator ZBRK1 activates SCA2 gene transcription through direct interaction with its gene product, ataxin-2. *Hum Mol Genet.* 2011; 20:104-14.
11. Drost J, Nonis D, Eich F, Leske O, Damrath E, Brunt ER, et al. Ataxin-2 modulates the levels of Grb2 and Src but not Rassignaling. *J MolNeurosci* 2013; 51: 68-81.
12. Lastres-Becker I, Brodesser 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.
13. Auburger G, Sen NE, Meierhofer D, Başak AN, Gitler AD. Efficient prevention of neurodegenerative diseases by depletion of starvation response factor ataxin-2. *TrendsNeurosci.* 2017; 40: 507-516.
14. 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.
15. Cubo E, Rivadeneyra J, Gil-Polo C, Armesto D, Mateos A, Mariscal-Pérez N. Body composition analysis as an indirect marker of skeletal muscle mass in Huntington's disease. *J Neurol Sci.* 2015; 358(1-2):335-8.



16. van der Burg JMM, Gardiner SL, Ludolph AC, Landwehrmeyer GB, Roos RAC, Aziz NA. Body weight is a robust predictor of clinical progression in Huntington disease. *Ann Neurol.* 2017; 82(3):479-483.
17. 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.
18. 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):494-498.
19. 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):152-163.
20. Ropper AH, Brown RH. *Principles of neurology.* 10th edition. McGraw-Hill, Inc., New York; 2010.
21. Rodríguez A., Mustelier H. Sistema automatizado Ceres+ para la evaluación del consumo de alimentos. *RCAN Vol. 23. Núm 2;* 2013:208-220.
22. IBM Corporation 2011. *SPSS (data analysis software system), version 20.*
23. 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.
24. 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; 388:1545-1602.
25. Mischley LK. Nutrition and nonmotor symptoms of Parkinson's disease. *Int Rev Neurobiol.* 2017; 134:1143-1161.
26. 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):867-883.



27. 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):12-23.
28. Muñoz Fernández SS, Lima Ribeiro SM. Nutrition and Alzheimer disease. *Clin Geriatr Med*. 2018; 34(4):677-697.
29. van den Brink AC, Brouwer-Brolsma EM, Berendsen AAM, van de Rest O. The Mediterranean, Dietary Approaches to Stop Hypertension (DASH), and Mediterranean-DASH Intervention for Neurodegenerative Delay (MIND) diets are associated with less cognitive decline and a lower risk of Alzheimer's disease- a review. *Adv Nutr*. 2019; nmz054.
30. Dickey AS, La Spada AR. Therapy development in Huntington disease: From current strategies to emerging opportunities. *Am J Med Genet A*. 2018;176(4):842-861.
31. Ortega MR, Pérez-Rodrigo C, López-Sobaler AM. Dietary assessment methods: dietary records. *Nutr Hosp*. 2015; 31:38-45.
32. Morán LJ., Rivera A., González ME., de Torres ML., López-Pardo M., Irlés JA. Historia dietética. Metodología y aplicaciones. *Rev Esp Nutr Comunitaria* 2015; 21:53-57.
33. Pauwels S, Doperé I, Huybrechts I, Godderis L, Koppen G, Vansant G. Reproducibility and validity of an FFQ to assess usual intake of methyl-group donors. *Public Health Nutr*. 2015, 18, 2530–2539.
34. Salvador Castell G, Serra Majem L, Ribas-Barba L. ¿Qué y cuánto comemos? El método Recuerdo de 24 horas. *Rev Esp Nutr Comunitaria* 2015; 21:42-44.
35. Koo TK, Li MY. A guideline of selecting and reporting intraclass correlation coefficients for reliability research. *J Chiropr Med*. 2016; 15(2): 155-163.
36. 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.



Segundo Congreso Virtual de
Ciencias Básicas Biomédicas en Granma.
Manzanillo.



37. Mochel F, Charles P, Seguin F, et al. Early energy deficit in Huntington disease: identification of a plasma biomarker traceable during disease progression. PLoS ONE 2007; 2:e647.

Declaración de ética de la investigación:

Los autores certifican la autenticidad de la autoría declarada, así como la originalidad del texto.