

11222
2e1.13



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Postgrado
Secretaría de Salud
Instituto Nacional de Medicina
de Rehabilitación

"CPK Y EJERCICIO DE FORTALECIMIENTO EN
DISTROFICOS TIPO DUCHENNE"

TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA
Que Presenta el
DR. JORGE ALBERTO ROMANO ROMERO
PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN MEDICINA
DE REHABILITACION

Profesor Titular y Asesor de Tesis
Dr. Luis Guillermo Ibarra I.

México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1988



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas

Tesis Digitales

Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©

PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

C O N T E N I D O

	pág.
I.- INTRODUCCION	1
II.- ANTECEDENTES	5
III.- JUSTIFICACION	9
IV.- PROPOSITOS	11
V.- MATERIAL Y METODO	12
VI.- RESULTADOS	15
VII.- DISCUSION	27
VIII.- RESUMEN	32
IX.- REFERENCIAS	33

INTRODUCCION

La distrofía muscular tipo Duchenne es un padecimiento descrito hace más de cien años por Aran y Duchenne¹⁰, con incidencia de 1:3,000 niños aproximadamente. Se transmite como rasgo autosómico recesivo ligado al cromosoma X. La edad de inicio es entre los 2-6 años de vida, con afección inicial del cinturón escapular y pélvico, y finalmente de los músculos respiratorios y cardíaco^{1,22}.

Se detecta en edades tempranas de la vida por retraso en el desarrollo psicomotor (inician deambulación a los 19/12 en promedio), lo que se traduce en torpeza a la marcha, caídas frecuentes, y debilidad muscular progresiva. El deterioro muscular tiene una dirección lineal en relación con el tiempo de evolución del padecimiento, con pérdida de aproximadamente 60% de la potencia muscular en 5 años (Zitter F.A. 1977). Es frecuente observar aumento de volumen de los músculos (-- pseudohipertrofia), los cuales poseen una consistencia gomosa o endurecida, así como contracturas que causan alteraciones en la marcha, lo que deteriora aún más la capacidad funcional del paciente. Estas se observan en las articulaciones de cadera y rodilla en las primeras etapas del padecimiento, más tarde en rodillas y codos. La evolución del padecimiento muestra períodos de laten

cia y otros de rápida progresión, terminando el paciente en silla de ruedas alrededor de los 12 años, posteriormente confinados en cama, terminando por afectarse los músculos de la respiración, falleciendo el paciente a edades entre los 15-25 años (promedio 19)^{9,24,22,29}.

El diagnóstico de la enfermedad se basa en el estudio clínico: antecedentes familiares, retraso psicomotor, signos y síntomas de debilidad muscular, y exámenes de laboratorio^{22,24}.

En la década de los 50s, se inicia con el empleo de las determinaciones de los niveles séricos de enzimas con fines diagnósticos, sobre todo de CPK y Aldolasa, siendo la primera de mayor confiabilidad. En relación con la CPK se han encontrado tres subunidades diferentes de enzima: BB, MM y MB. La primera se relaciona con el tejido cerebral y las dos últimas con el músculo. Otros estudios acerca de la CPK y su isoenzima MB en distróficos tipo Duchenne, muestran que cuantitativamente la fuente de ésta sea el músculo esquelético, y no el miocardio. En estudios de los patrones de la CPK con técnica electroforética se observa en todos los casos de distrofia tipo Duchenne la típica banda -- CPK-MB, así como se enfatiza su origen músculo esquelético^{5,6,20,22,24,14,29}. Es en la década de los sesentas que cobra importancia las determinaciones de los ni

veles séricos de CPK en el diagnóstico del paciente dig trófico, en la detección del estado de portador, así co mo el seguimiento del progreso de la enfermedad, encontrándose valores elevados con respecto a los niveles -- normales en etapas tempranas del padecimiento, y disminuyendo conforme aumenta la incapacidad funcional de -- los pacientes^{22,24,29}.

Los hallazgos electromiográficos encontrados en este tipo de pacientes son: potenciales polifásicos de bajo voltaje, patrón de interferencia normal, potenciales de acción disminuidos en amplitud y duración, y ocasionalmente se observan potenciales de fibrilación - miotónicos. Los estudios de velocidad de conducción mo tora y sensitiva son normales²².

Los estudios histológicos revelan zonas de -- pérdida de estriaciones cruzadas, los núcleos están en centro de las fibras y hay proliferación del tejido conectivo. Se observa fragmentación de las fibras musculares y depósito de grandes cantidades de lípidos^{12, 22}.

En relación con el tratamiento para éste tipo de afección muscular, a la fecha se han utilizado numerosos fármacos, incluyendo corticoides, sin éxito²². -- Por otro lado el tratamiento de rehabilitación ofrece -- actualmente la mejor alternativa terapéutica para este -

grupo de pacientes, el cual se orienta a mantenerlos en las mejores condiciones posibles mediante el estiramiento muscular (destinado a evitar la formación de contracturas y algunos estados posicionales), esto se refuerza con el uso de férulas nocturnas, además de ejercicios - respiratorios, movilizaciones libres, activas asistidas y pasivas (de acuerdo al estadio), la prescripción de - ejercicios de fortalecimiento es controvertida en la actualidad, por lo que no se incluyen en los esquemas de - rehabilitación ordinarios, en nuestro medio^{9,12,22,25,-}
26.

ANTECEDENTES

Vignos y Spencer (1963), destacaron la necesidad de un manejo multidisciplinario para éste tipo de pacientes, que debería incluir ortópedistas, psicólogos, y fisioterapeutas, y cuyo objetivo fuera mantener el mayor tiempo posible una deambulación independiente (para favorecer las actividades de la vida diaria), para lo cual recomendaban el uso artésis, movilizaciones libres, y evitar ejercicios de resistencia progresiva por posibles efectos adversos en el trabajo muscular, que probablemente acelerarían la progresión de la enfermedad²⁵.

En 1966 los mismos autores realizaron estu---dios de ejercicio de resistencia progresiva en diferentes tipos de distrófias (fascioescapulohumeral, del cínturón escapular y pélvico, y de Duchenne), por espacio-de 12 meses, los resultados mostrarón una mejoría en todos los pacientes excepto en el tipo Duchenne, estos últimos presentaron una disminución de la fuerza muscular al finalizar el estudio, lo que augirió, la necesidad -de proscribir todo ejercicio de fortalecimiento en los programas de rehabilitación para este tipo de pacien---tes²⁶. Sin embargo, en un estudio realizado en 1971, -que consistía en natación diaria por 56 días y su efec-to en ratones distróficos, no se encontraron diferen---

cias entre éstos y el grupo control, excepto en el estudio histológico, el cual mostró un aumento en la proporción de fibras musculares largas en ratones distróficos; la conclusión fué que la fuerza muscular no es afectada por este tipo de ejercicio, por tanto no tiene efecto adverso en los músculos distróficos²⁸. Howells y Goldspink (1974) sometieron a ejercicio de resistencia a hamster distróficos de 9, 20 y 45 semanas de edad posterior al programa de ejercicio se observó en los animales de 9 semanas hipertrófia muscular, sin embargo en los de 20 y 45 semanas se encontraron datos que evidenciaron deterioro muscular. En este estudio se concluyo que el efecto del ejercicio depende de la edad de realización, así se recomendaría en etapas tempranas del padecimiento⁷. -- En 1976 Taylor y cols., estudiaron el efecto del ejercicio de alta repetición y baja intensidad durante 4 semanas, en la progresión de la distrófia muscular en ratones, observando al final, un bajo rango de tensión muscular, así como una menor sobrevida en los ratones distróficos, comparada con grupos controles de la misma edad²³.

En 1977 Sockolov realizó un estudio con niños distróficos tipo Duchenne con edades entre los 6-11 años, los cuales realizaron caminata en banda sin fin, - por espacio de 1 hora (aproximadamente 1 km. de recorri

do), además de ejercicios isométricos de miembros inferiores; concluyó que el fortalecimiento que se pretendía lograr fué limitado en estos pacientes, probablemente por la ocurrencia de una disminución en la utilización periférica de oxígeno por el músculo esquelético²¹.

Lauter y Giaconí en 1979 sometieron a ejercicio submáximo en un ergómetro Cybex al cuádriceps de 4-pacientes distróficos tipo Duchenne, 5 veces por semana durante 6 meses, sirviendo el lado contralateral de control. Al final del estudio se encontraron cambios poco significativos, y un seguimiento por 30 meses posterior al estudio, no evidenció alteración alguna, por lo que se concluyó que éste tipo de ejercicio no tiene efectos negativos y si un valor limitado en estos pacientes¹³.

Se ha demostrado que el ejercicio y el deporte inducen incrementos en los niveles séricos de diversas enzimas, incluyendo la CPK, sobre todo si la intensidad y duración de la actividad son considerables. En relación con estó, Fowler (1968) sometió a ejercicio a niveles isquémicos con un ergómetro de manivela a 2 pacientes distróficos tipo Duchenne, encontrando un aumento significativo en los niveles de CPK 5 minutos posteriores al ejercicio con respecto a sus niveles previos; estos valores se compararon con los niveles séricos de CPK posteriores a las actividades cotidianas y se encon

tró que fueron mayores que las posteriores al ejercicio -- programado⁴.

En un estudio publicado por Scott O.M., Hyde S. A., Goddard C. (1981), acerca del ejercicio de resistencia progresiva realizado por 10 meses en pacientes de 5-9 años de edad, con este tipo de padecimiento; los resultados no mostrarón evidencia de deterioro de la fibra muscular. -- Existen otras publicaciones de 1981 a la fecha (Samaha P.-J., Fowler W.M., Vignos P.J., Jackson M.J.), en que se menciona que el ejercicio de fortalecimiento desde el punto - de vista fisiológico, retarda el deterioro muscular, la capacidad de contracción relajación, y que existe un incre--mento en la masa muscular. Desde el punto de vista bioqu^ímico, la concentración de ATP y creatina fosfato se encuen--tran en límites normales^{16,3,27,8}. Sin embargo pese a esto, existe una renuencia a incluir este tipo de ejercicio en los esquemas de rehabilitación, para estos pacientes, - en nuestro medio. Por esto, se precisa de nuevos estudios al respecto, orientados a demostrar la inocuidad de éste - tipo de ejercicio en distróficos tipo Duchenne en sus eta--pas iniciales, para que esta modalidad de ejercicio pueda--ser incluida en los esquemas de rehabilitación actuales.

JUSTIFICACION

La distrófia muscular tipo Duchenne afecta a la población infantil entre los 2-6 años de la vida. Generalmente 1 : 3,000 nacidos vivos padece la enfermedad.- Considerando que nuestro país tiene una tasa de natalidad de 2.8 % anual, nos damos cuenta que el problema reviste mayor importancia, por esto, la búsqueda de medidas terapéuticas que mejoren las condiciones y perspectivas de vida de estos pacientes, es necesaria.

Desde 1971 existen estudio (ejem. los de Wilson R.W.), en animales distróficos de experimentación en los cuales se ha evidenciado un aumento en el número de fibras musculares al realizar ejercicio de natación²⁸. En 1977 Sockolov R., menciona que el ejercicio de bicicleta es favorable para el músculo distrófico, en los inicios del padecimiento²¹. De 1981 a la fecha autores como Scott O.M., Jackson M.J., Fowler W.M., Vignos P.J.; han proporcionado conocimientos (bioquímicos y fisiológicos), derivados de sus investigaciones que apoyan la prescripción de esta modalidad de ejercicio en las primeras etapas del padecimiento^{18,8,4,27}.

Por lo anterior se requiere la realización de estudios que aporten datos que contribuyan al esclarecimiento del conflicto sobre el efecto benéfico o deletéreo

reo de los ejercicios de fortalecimiento en pacientes --
distróficos tipo Duchenne, en estadios iniciales.

PROPOSITOS

- Demostrar que el ejercicio de fortalecimiento beneficiaría a distróficos tipo Duchenne en etapas iniciales.
- Difundir su inclusión en los esquemas de rehabilitación actual.
- Capacitación de personal en la administración de éste tipo de ejercicio.
- Mejorar las actividades de la vida diaria en estos pacientes.

MATERIAL Y METODO

MATERIAL

1) Material Humano.- Se seleccionaron 6 pacientes con --
distrófia muscular tipo Duchenne, en estadios I-II de la
escala de Swinyard, que acuden a la consulta diaria del-
Hospital Infantil de México, pertenecientes al mismo gru-
po étnico.

2) Recursos humanos.- 1 médico especialista en Medicina-
de Rehabilitación, 1 médico especialista en Medicina del
Deporte, 2 terapistas físicos, 1 trabajadora social.

3) Recursos Materiales.- 1 tanque terapéutico, kit para-
determinación de GPK 14328 CK-MAC-activado prueba UV op-
timada (Merck), espectrofotómetro SYVA 1290 serie 0884--
5073-00, processor CP 5000 Emit Clinical, 4 estetósco-
pios, goniómetro, material para registro de datos.

METODO

Se incluyeron 6 pacientes con un promedio de-
edad de 6.86 años ± 0.49 , peso de 22,59 kg. ± 3.73 , y es-
tatura de 1.13 mt. ± 0.03 ; en estadio I-II de la escala-
de Swinyard, con diagnóstico comprobado mediante: histo-
ria clínica, concentraciones elevadas de GPK, electro--
miografía y biopsia muscular. Estos sujetos fueron cap-
tados en el Depto. de Rehabilitación del Hospital Infan-
til de México. A cada sujeto en estudio (previa autori-

zación por escrito de los padres), se les realizó: historia clínica, determinaciones séricas de CPK, exámen manual muscular (escala de Kendall)¹¹, y limitación de las actividades extras a las cotidianas una semana antes del estudio.

La población en estudio se distribuyó en 2 -- grupos:

- Grupo A distróficos tipo Duchenne sin ejercicio, 2 pacientes (NDC).
- Grupo B distróficos tipo Duchenne con ejercicio, 4 pacientes (NDE).

Al grupo de NDE se les prescribió un programa de ejercicio aerobio submáximo individualizado durante 6 semanas; distribuidas en 2 etapas, de 2 semanas de duración la primera etapa y 4 semanas de duración la segunda; la frecuencia del ejercicio fué de 4 sesiones por semana, con 3 días de descanso. La modalidad de ejercicio consistió en movimientos cíclicos de las extremidades inferiores ("pataleo"), realizado en tanque terapéutico -- con una temperatura promedio del agua de $34.75^{\circ}\text{C} \pm 2.8$.-- La intensidad del ejercicio se estableció individualmente para cada paciente del grupo NDE en base a su frecuencia cardíaca máxima (FcMax.), obtenida por el metodo del American Sports Medicine, monitorizandose cada 5 minutos durante el ejercicio. Las 2 primeras semanas se trabaja

ron a una intensidad del 50% y las otras 4 al 60%. Cada sesión incluyó 3 componentes o fases: 1) fase de calentamiento 15 min., 2) fase de ejercicio 20 min., 3) fase de retorno al estado de reposo 10 min.

Se realizó un seguimiento a toda la población en estudio mediante: exámen manual muscular previo al estudio y al final de este, determinación de los niveles séricos de CPK previo al ejercicio a ambos grupos y al final de este al grupo de MDE los viernes de cada semana.

RESULTADOS

Los pacientes estudiados correspondieron en su totalidad al sexo masculino (características generales - en tabla 1), valorandose su incapacidad mediante la escala de Swinyard, encontrandose 2 pacientes en estadio I - (33%) y 4 en estadio II (67%).

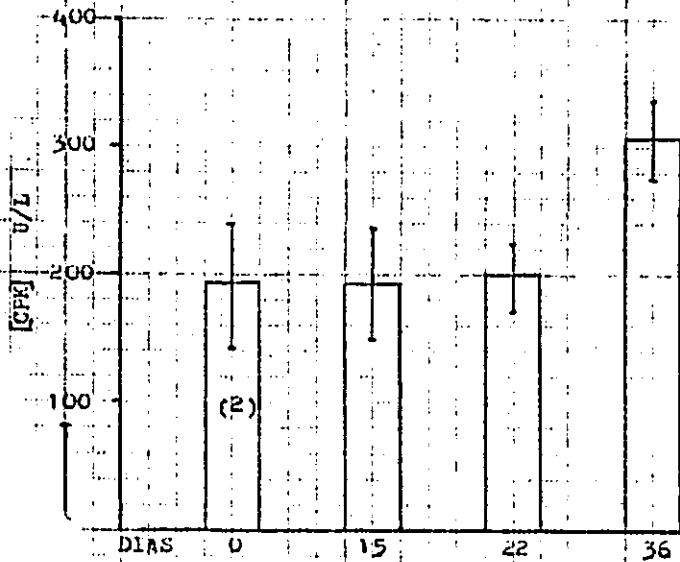
Las concentraciones séricas de CKK, fueron determinadas en muestras sanguíneas (extraídas en venas -- del miembro superior, sin ligadura), tomadas en ambos -- grupos : a los 0, 15, 22 y 36 días. En el grupo de NDR- además de toma de muestras basales, se tomó una muestra- sanguínea 10 minutos después de la realización del ejercicio.

Los resultados de éstas determinaciones fueron las siguientes: en el grupo NDC en muestras al inicio, - 15, 22 y 36 días (final del estudio), promediaron 179.52 ± 54.5 U/L, 177.46 ± 70.16 U/L, 202.22 ± 28.29 U/L, y 316.19 ± 23.17 U/L respectivamente (Fig. 1). En el grupo de NDE los niveles séricos promedios al inicio (día 0) fueron - 613.37 ± 508.24 U/L como valor basal, y a partir del día - 15 se realizaron determinaciones antes y después, siendo los resultados para los días 15, 22, 29 y 36 de 450.52 ± 311.60 y 1909 ± 659.85 U/L, 181.58 ± 49.03 y 979.64 ± 1523.26 U/L, 215.63 ± 140.97 y 559.72 ± 413.90 , 220.15 ± 122.85 y - 375.55 ± 117.14 , antes y después del ejercicio respectiva-

Tabla 1.- Muestra las características generales de 6 pacientes con distrofia tipo Duchenne: 2 en el grupo control (NDC), y 4 en el grupo de ejercicio (NDE).

GRUPO	No.	EDAD	PESO	ESTATURA	NIVEL SOCIOECONOMICO
NINOS DISTROFI COS. CONTROL (NDC)	2	6.28 ± 1.4	18.0 ± 1.5	1.08 ± 0.04	MEDIO BAJO
NINOS DISTROFI COS. EJERCICIO (NDE)	4	6.8 ± 1.5	22.62 ± 6.9	1.17 ± 0.05	MEDIO BAJO

Gráfica 1.- Muestra los niveles séricos de CPK obtenidos durante el estudio en el grupo de niños distroóficos control - (NDC).



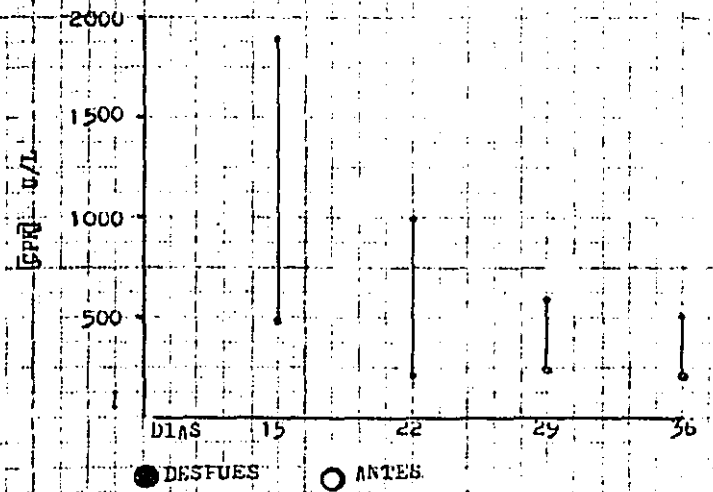
mente (gráfica 2).

La correlación obtenida de los valores séricos de CPK al inicio y final en el grupo de NDC, muestra aumento significativo ($p < 0.05$) al final en relación al valor inicial (gráfica 33); sin embargo en el grupo de NDE la diferencia también fué significativa ($p < 0.05$), pero en el sentido de disminución de los niveles séricos de CPK al final, con respecto a los niveles iniciales.

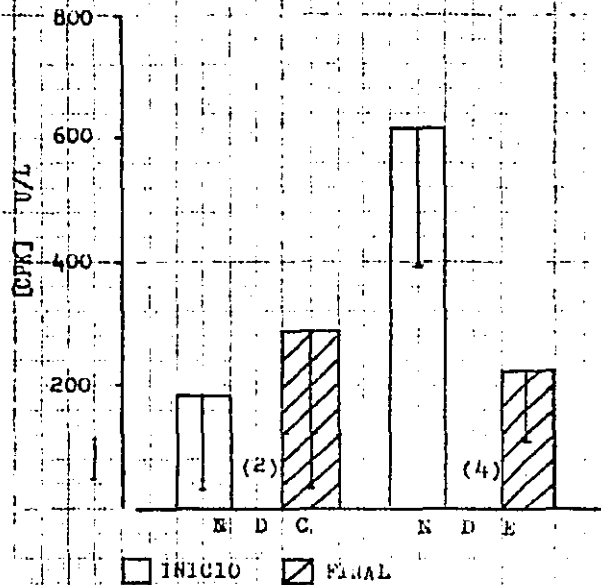
La comparación de los promedios de CPK posteriores con respecto a los previos de la realización del ejercicio tanto a los 15, 22, 29 y 36 días, no mostraron diferencia significativa ($p > 0.05$) (gráfica 4), no obstante se observa que estas diferencias fueron cada vez menores, conforme se avanzó en el tiempo de estudio. La comparación de los promedios de CPK posteriores con respecto a los previos a la realización del ejercicio en el grupo de NDE, muestra un aumento significativo ($p < 0.05$) en el promedio posterior con respecto al previo en el día 15, pero en los días 22, 29 y 36 aunque permanecen valores altos en las muestras posteriores con respecto a las previas, las diferencias no son significativas ($p > 0.05$) (gráfica 5), y la variación fué disminuyendo hacia el final del estudio.

Puesto que el ejercicio tiene efecto benéfico sobre el aparato cardiovascular, es conveniente mencio--

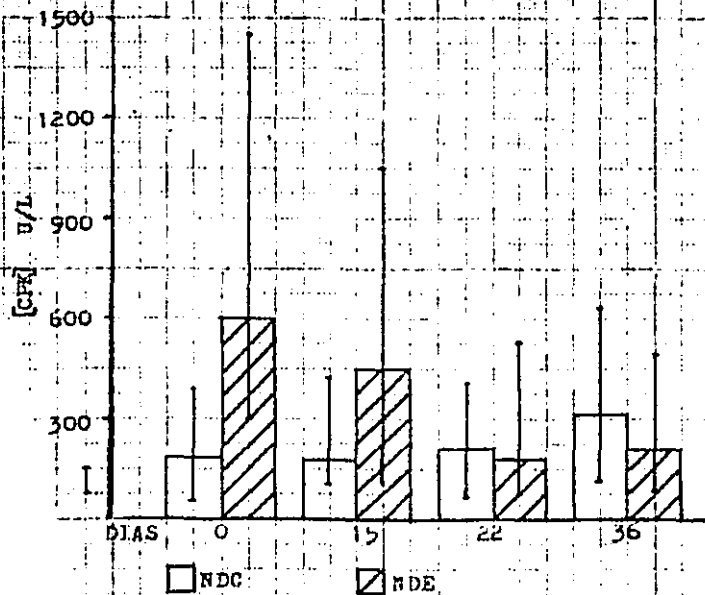
Gráfica 2.- Comparación de los niveles séricos de CPK antes y después del ejercicio durante el estudio, en el grupo de niños diabéticos ejercicio (NDE).



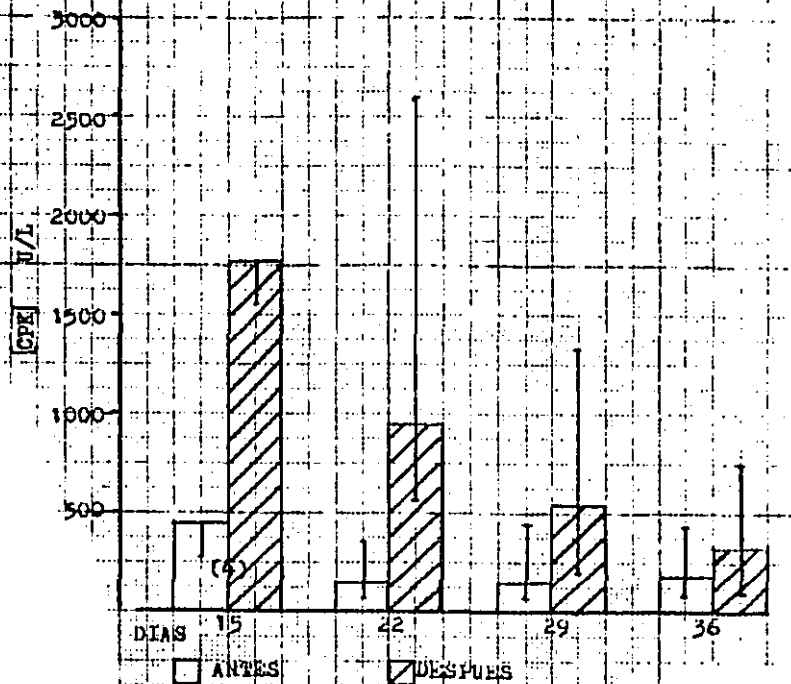
Gráfica 3.- Comparación de los niveles séricos de CPK al inicio y final del estudio en niños distroáficos control (NDC) y niños distroáficos ejercicio (NDE).



Gráfica 4.- muestra la comparación de los niveles séricos de CPK basales en niños distrofricos control (NDC) y niños distrofricos ejercicio (NDE) en diferentes días del estudio.



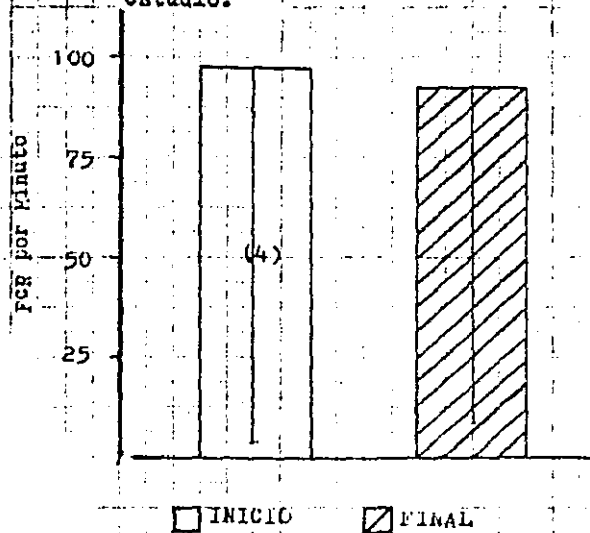
gráfica 5.- comparación de los niveles sé-
ricos de CPM antes y después del ejercicio
en el grupo de niños distróficos ejercicio
(NDE).



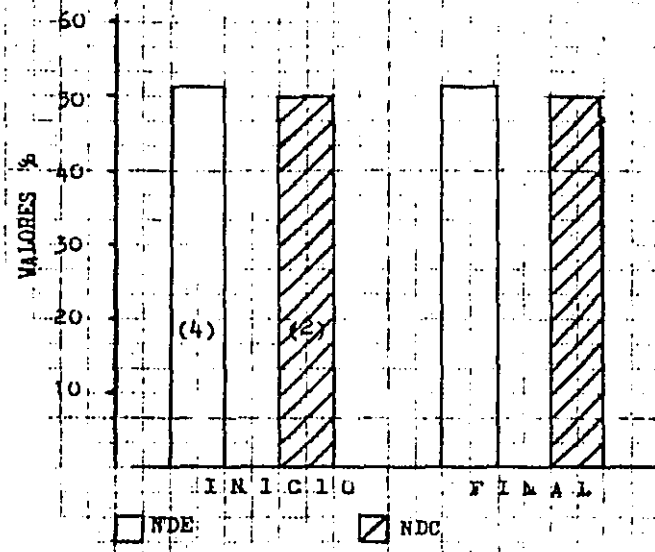
nar que también en nuestro estudio existió diferencia -- significativa ($p < 0.05$) entre la frecuencia cardíaca de reposo (F_{CR}) al inicio con relación a la final del estudio en el grupo de NDE (97.25 ± 9.3 y $93.5 \pm 93.5 \pm 9.7$ respectivamente) (gráfica 6).

Finalmente, no existió diferencia significativa en el examen manual muscular al final del estudio con respecto al inicio (gráfica 7 y 8), así como en el grado de incapacidad de ambos grupos.

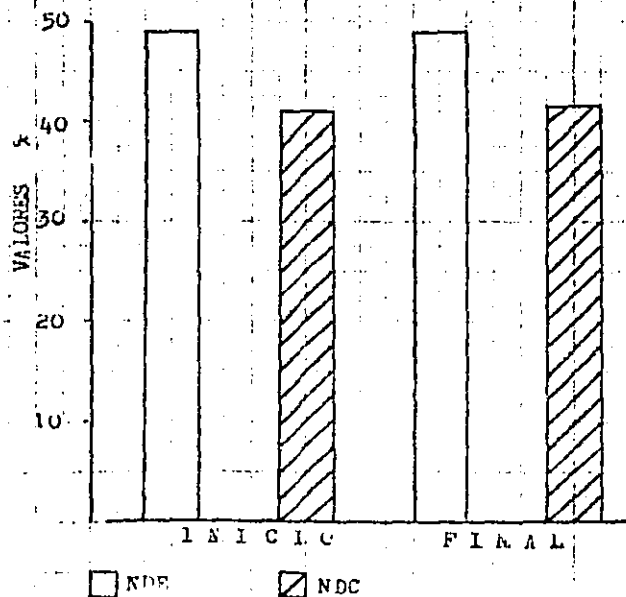
Grafica 6.- Muestra la frecuencia cardiaca de reposo por minuto en el grupo de niños distroficós ejercicio (NDE) al inicio y final del estudio.



gráfica 7.- muestra la relación del examen manual muscular del cinturón escapular al inicio y final del estudio en niños distroóficos ejercicio (NDE) y niños distroóficos control (NDC).



Gráfica 8.- Muestra la relación del examen manual muscular del cinturón pélvico al inicio y final del estudio en niños distroáficos ejercicio (NDE) y niños distrofico control (NDC).



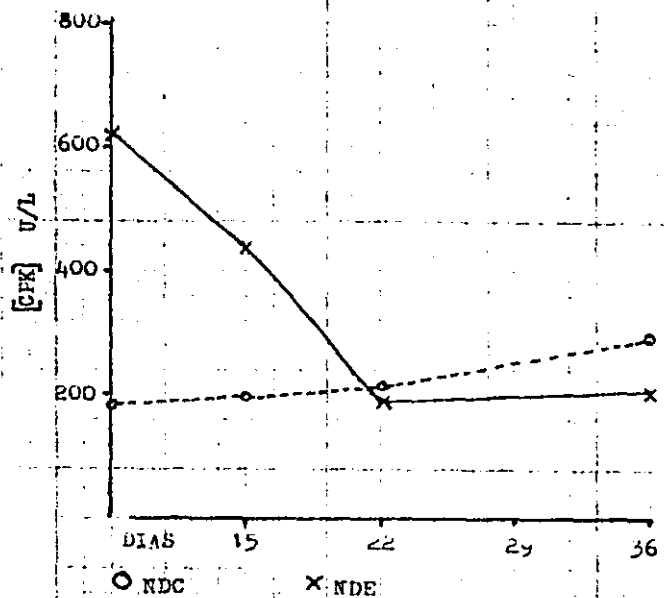
DISCUSION

Con respecto a la utilización del ejercicio de fortalecimiento en distróficos tipo Duchenne, existe controversia aún; las consideraciones que la literatura mundial al respecto tanto en contra como a favor son: que probablemente este tipo de ejercicio provoca mayor deterioro muscular en este tipo de padecimiento; pero además a la fecha existen estudios como los realizados por ~~Scott~~¹⁸, en que se muestra que ésta modalidad de ejercicio (aerobio submáximo), no causa mayor deterioro en la fibra muscular, así como disminuye la posibilidad del desarrollo de contracturas musculares, lo cual probablemente retarde la incapacidad del paciente; lo anterior se ve reforzado por lo estudios desarrollados por Samaha,--Fowler, Vignos y Jackson^{3,4,16,25,26,27,18,19}.

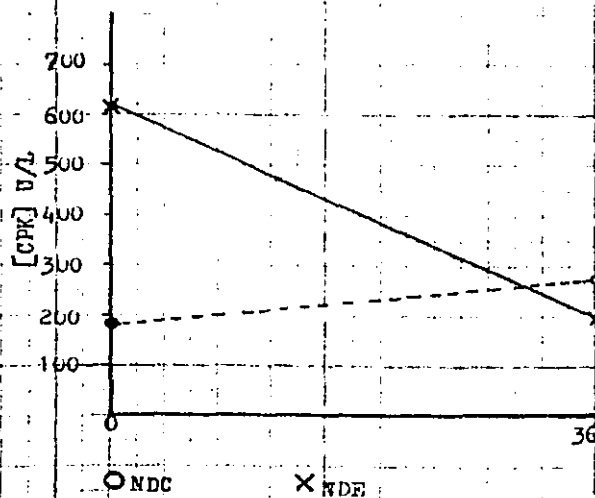
Desde el punto de vista bioquímico, un efecto de daño y/o muerte celular es la fuga de enzimas, entre ellas la CPK, incluso con actividad muscular habitual, - existe fuga de enzimas al exterior de la célula⁴; por esto es que en base a los cambios de los niveles de CPK antes y después del ejercicio en MDE seguidos a lo largo - del estudio, se pretendió ver si este tipo de ejercicio favorece o deteriora aún más a la fibra muscular, en este tipo de pacientes, dañada de por sí. Así el análisis

de las variaciones en las concentraciones séricas de CPK en los dos grupos, NDC y NDE, nos posibilitan a inferir que el ejercicio al parecer tuvo un efecto benéfico global en el grupo de NDE; esto debido a que comparando los promedios obtenidos al inicio y final en ambos grupos, - en los NDE no obstante al inicio se determinaron valores de CPK elevados (613.3 ± 508.2) al final se observó una -- disminución 3 veces menor que el valor inicial, en condiciones basales, incluso éste valor fué 1.33 veces menor que el valor basal final para el grupo de NDC (gráfica - 3, 9 y 10). El probable beneficio que el ejercicio de - fortalecimiento (aerobio submáximo) tuvo sobre el grupo de NDE, se manifiesta nuevamente al comparar los valores promedios posteriores al ejercicio, en relación con los de antes, así en el día 15 el valor posterior fué de 4.2 veces que al de antes ($p < 0.05$), y que el del día 36 (final del estudio), la diferencia fué de solo 1.8 veces; - incluso se observa que el valor basal de CPK al final -- del estudio en el grupo de NDE fué 1.5 veces menor que - el del grupo de NDC. Además debemos mencionar que las - concentraciones séricas de CPK promedios, antes del ejercicio (basales) en los NDE fueron disminuyendo siendo menor al final hasta en 2.2 veces con respecto a la inicial, lo cual parece indicar que existió una adaptación muscular al ejercicio, manifestada en los niveles séri-

gráfica 9.- seguimiento de los niveles séricos de CPK basales durante el estudio en niños distróficos control (NDC) y niños distróficos ejercicio (NDE).



Gráfica 10.- Muestra la comparación de los niveles séricos de CPK al inicio y final del estudio en niños distróficos control (NDC) y niños distróficos ejercido (NDE)



cos de CPK basales como en los posteriores al ejercicio, tendiendo a ser menores ambas conforme se avanzó en el estudio (gráfica 2 y 9).

Aunado al probable efecto benéfico del ejercicio de fortalecimiento (aerobio submáximo) sobre el músculo de los NDE, se observó también en este estudio, un cierto grado de acondicionamiento físico (beneficio cardiovascular), evidenciado por la disminución de la FcR - en aproximadamente 4 latidos/minuto, comparado con los valores promedios finales de la FcR en relación a los iniciales ($p < 0.05$) (gráfica 6).

Finalmente si relacionamos todos los hallazgos anteriores con la evolución clínica de ambos grupos, estos cambios al parecer no influyeron negativamente sobre el estadio clínico, sino que lo detectado por la evaluación clínica tendió a permanecer sin cambios a lo largo del estudio.

RESUMEN

El propósito de este trabajo es tratar de contribuir al esclarecimiento del efecto del ejercicio de fortalecimiento en niños distróficos tipo Duchenne en estadíos iniciales. Para esto, se trabajó con 6 pacientes del sexo masculino con una edad promedio de 6.86 ± 0.49 años, en estadio I-II de la escala de Swinyard; se distribuyeron en 2 grupos: Grupo A con 2 niños que no realizaron ejercicio (NDC) y un grupo B con 4 niños que realizaron ejercicio aeróbico submáximo en un tanque terapéutico (NDE), al 50% de la frecuencia cardíaca máxima ($P_{cMax.}$) durante las 2 primeras semanas, y al 60% en las 4 semanas posteriores. Se realizó seguimiento clínico mediante la escala de Swinyard, examen manual muscular (escala de Kendall), así como determinaciones séricas de CK antes y después del ejercicio semanalmente (CK-NAC-Activado UV Optimada, Merck 14328). Los resultados de CK durante la realización del estudio fueron en promedio para el grupo NDC 247.97 ± 68.2 U/L y en el grupo NDE fué de 494.46 ± 118.91 . La evaluación muscular al principio y final del estudio, no evidenció deterioro en su potencia en el grupo de NDE en relación al grupo control (NDC). En lo que respecta a su frecuencia cardíaca de reposo (P_{cR}) se observó una disminución significativa al final del estudio en el grupo de NDE en comparación al inicio.

REFERENCIAS

- 1.- Crisp DE, Ziter FA y Bray PF, Diagnostic delay in -
duchenne's muscular dystrophy, JAMA 1982; 247: 478-
480.
- 2.- Edwards RT y Chapman SJ, Practical analysis of varia-
bility of muscle funtion in duchenne muscular dystro-
phy, Muscle Nerve 1987; 10: 6-14.
- 3.- Fowler WM y Taylor M, Rehabilitation management of-
. muscular dystrophy and related disorders: I. the ro-
le of exercise, Arch Phys Med Rehabil 1982; 63: 319-
321.
- 4.- Fowler WM, Gardner GW, Kazerunian HH y Laustad WA,
The effect of exercise on serum enzymes, Arch Phys
Med Rehabil 1968; 49: 554-565.
- 5.- Goedde HW, Benkmann HG y Benkmann R, Creatine Kina-
se isoenzyme patterns in duchenne muscular dystro--
phy, Clinical Genetics 1978; 257-260.
- 6.- Goto I, Creatine phosphokinase isoenzymes in neuro-
muscular disordes, Arch Neurol 1974; 31: 116-119.
- 7.- Howells KF y Goldspink G, The effect of exercise on
the progress of myopathy in dystrophic hamster mus-
cle fibres, J Anat 1974; 117: 385-396.
- 8.- Jackson MJ, Round JM y Newman DJ, An examination of
some factors influencing creatine kinase in the ---

- blood of patients with muscular dystrophy, Muscle - Nerve 1987; 10: 15-21.
- 9.- Johnson E, Pathokinesiology of duchenne muscular -- dystrophy: implications for management, Arch Phys - Med Rehabil 1977; 58: 4-7.
 - 10.- Johnson EW, y Kennedy JH, Comprehensive management of duchenne muscular dystrophy, Arch Phys Med Rehabil 1971; 52: 110-114.
 - 11.- Kendall H, Kendall F y Wada WG, Músculos pruebas y - funciones, Barcelona: Editorial Jims, 1974.
 - 12.- Kotte F J, Stillweill GK y Lehmann, Krusen medicina física y rehabilitación, Buenos Aires: Editorial Pa namericana, 1985: 743-744.
 - 13.- Lauter BJ y Giaconi RM, Effect on maximal strength - of submaximal exercise in duchenne muscular dystro-- phy, Am J Phys Med 1979; 58: 26-35.
 - 14.- Mokuno K, Riku S, Sugimura K y Takahashi A, Serum - creatine kinase isoenzymes in duchenne muscular dys trophy determined by sensitive enzyme immunoassay - methods, Muscle Nerve 1987; 10: 459-563.
 - 15.- Nanji AA, Serum creatine kinase isoenzymes: a review Muscle Nerve 1983; 6: 83-90.
 - 16.- Samaha PJ, Davis B y Nagy B, Duchenne muscular dys trophy: adenosine triphosphate and creatine phospho te content in muscle, Neurology (Ny) 1981; 31: 916-

919.

- 17.- Schamalbruch H, Regenerated muscle fibers in Duchenne muscular dystrophy: a serial section study, Neurology (Cl) 1984; 34: 60-65.
- 18.- Scott OM, Hyde S y Goddard C, Prevention of deformity in duchenne muscular dystrophy, Physioterapy 1981; 67: 177-180.
- 19.- Scott OM, Hyde S y Goddard, Effect of exercise in Duchenne muscular dystrophy, Physioterapy 1981; 67 : 174-176.
- 20.- Silverman LM, Mendell JR y Sahenk Z, Significance of creatine phosphokinase isoenzymes in duchenne dystrophy, Neurology 1976; 26: 561-564.
- 21.- Sockolov R y Irwin B, Exercise perfomance in 6-to-11-yerar-old boys with duchenne muscular dystrophy, Arch Phys Med Rehabil 1977; 58: 195-200.
- 22.- Swaiman KP y Wright PS, Enfemredades neuromusculares en el lactante y en el niño, Barcelona; Editorial -- Jims 1972: 23-35.
- 23.- Taylor RG, Fowler W y DoerrLL, Exercise effect on - contractile properties of skeletal muscle in mouse muscular dystrophy, Arch Phys Med Rehabil 1976; 57: 174-180.
- 24.- Vázquez V, Ibarra LG, Castillo A y Kumate J, Nive--les séricos de creatino-fosfokinasa y aldolasa en -

- enfermedades de distrófia muscular progresiva tipo -
duchenne, Bol Med Hosp Infant (méx) 1967; 24:831-47.
- 25.- Vignos PJ, Spencer GE y Archibald K, Management of
progressive muscular dystrophy of childhood, JAMA
1963; 184: 103-110.
- 26.- Vignos PJ y Watkins ME, The effect of exercise in
muscular dystrophy, JAMA 1966; 197: 121-126.
- 27.- Vignos PJ, Physical models of rehabilitation in neu-
romuscular disease, Muscle Nerve 1983; 6: 323-328.
- 28.- Wilson R y Walker B, Effects of forced swimming e-
xercise on dystrophic mice, ~~ASPM~~ Phys Med Rehabil
1971; 52: 216-219.
- 29.- Ziter FA, Allsop KG y Tyler FH, Assessment of mus-
cle strength in duchenne muscular dystrophy, Neuro-
logy 1977; 27: 981-984