

11226



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
CENTRO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

Facultad de Medicina



**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN**

**“MANTENIMIENTO DE LA FUERZA MUSCULAR POR MEDIO DEL USO DE SUPLEMENTOS DE CARNITINA EN PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE”**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA  
EN MEDICINA DE REHABILITACIÓN

PRESENTA:

DRA. BEATRIZ MONTES DE OCA SÁNCHEZ



PROFESOR TITULAR:

DR. LUIS GUILLERMO IBARRA IBARRA

**DIRECCION DE ENSEÑANZA  
E INVESTIGACION  
CENTRO NACIONAL DE  
REHABILITACION**

ASESORES:

DRA. ROSA ELENA ESCOBAR CEDILLO  
M. EN C. DR. ANTONIO MIRANDA DUARTE.

MÉXICO, D.F. ENERO 2005.

0349519



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.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
CENTRO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

Facultad de Medicina



TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

“MANTENIMIENTO DE LA FUERZA MUSCULAR POR MEDIO DEL USO  
DE SUPLEMENTOS DE CARNITINA EN PACIENTES CON Distrofia  
MUSCULAR DE DUCHENNE”

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA  
EN MEDICINA DE REHABILITACIÓN

PRESENTA:

DRA. BEATRIZ MONTES DE OCA SÁNCHEZ

ASESORES.

DRA. ROSA ELENA ESCOBAR CEDILLO

M. EN C. DR. ANTONIO MIRANDA DUARTE.

MÉXICO, D.F. ENERO 2005.



Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la  
UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el  
contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: Beatriz Montes de Oca  
Sánchez

FECHA: 25 de Octubre de 05

FIRMA: PA Claudia Guerrero Alba

TITULO.

MANTENIMIENTO DE LA FUERZA MUSCULAR POR MEDIO DEL USO DE SUPLEMENTOS DE CARNITINA EN PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

AUTORES.

Dra. Beatriz Montes de Oca Sánchez  
Residente de Medicina de Rehabilitación CNR

Dra. Rosa Elena Escobar Cedillo  
Jefa del servicio de electrodiagnóstico y clínica de Enfermedades Neuromusculares CNR

Dr. Antonio Miranda Duarte  
Médico Adscrito del Servicio de Genética CNR

Dra. Socorro Lonna Pimentel  
Médico Adscrito al Servicio de Electrodiagnóstico CNR

Dr. Rodolfo Rodríguez Jurado  
Médico Adscrito al Servicio de Patología Instituto Nacional de Pediatría

Dra. Ma. Guadalupe Martínez Castro  
Residente de medicina en electrodiagnóstico

AFILIACIÓN.

Servicio de Electrodiagnóstico y Clínica de Enfermedades

Neuromusculares Centro Nacional de Rehabilitación

Avenida México Xochimilco No.289 Col. Arenal de Guadalupe

Tlalpan Distrito Federal. México

CORREO ELECTRÓNICO

Dra. Beatriz Montesde Oca Sánchez  
bettyrehab@yahoo.com.mx

MANTENIMIENTO DE LA FUERZA MUSCULAR POR MEDIO DEL USO DE SUPLEMENTOS DE CARNITINA EN PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE.

RESUMEN.

El objetivo fue determinar si la administración de carnitina a pacientes con DMD durante un año puede mantener la fuerza muscular.

Se realizó ensayo clínico controlado, doble ciego en dos grupos de 10 pacientes, a uno se le administró Carnitina y a otro placebo. Se evaluó el Examen manual muscular (EMM) y Electromiografía de Superficie (EMGS) analizando Amplitud Pico Pico (APP) y raíz cuadrada de la media (RMS), se llevaron a cabo cada 4 meses, con prescripción conjunta de un programa de terapia física igual para ambos grupos.

Los resultados muestran diferencias significativas intra e intergrupales ( $p < 0.05$ ) en relación al EMM para 10 de 14 músculos de miembros superiores; y 8 de 24 de miembros inferiores. En la EMGS no se encontraron diferencias. Sin embargo al compararse EMM y EMGS entre el inicio y fin del estudio sí hubo diferencias para la mayoría de los músculos evaluados.

Se sugiere la valoración muscular por medios alternos como la espectroscopia para conocer la resistencia a la fatiga muscular en pacientes con DMD y aumentar la dosis de carnitina para definir el efecto real del medicamento.

Palabras clave. Distrofia muscular de Duchenne. Carnitina.

## INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad de destrucción muscular progresiva que muestra una herencia recesiva ligada al X. El gen responsable de la DMD se localiza en los brazos cortos del cromosoma Xp21, cuyo producto es una proteína llamada distrofina (1,2).

Aproximadamente el 60% de los afectados tienen una delección de uno o más exones del gen, otro 6% tiene duplicaciones de los exones, mientras que un 35% tienen una variedad de mutaciones incluyendo las puntuales (3,4).

La ausencia de distrofina provoca la producción de fisuras en la membrana celular comprometiendo la homeostasis, provocando daño celular durante la contracción e incrementando el flujo a través de la membrana así como el flujo del calcio (5,6,7,8). Clínicamente se manifiesta por debilidad muscular proximal de inicio temprano y muerte generalmente antes de los 20 años de edad. El diagnóstico puede realizarse con base en 5 factores: manifestaciones clínicas, historia familiar, niveles de creatincinasa (CPK), electromiografía de aguja (EMG) y biopsia muscular.

Desafortunadamente no se ha encontrado un fármaco que pueda producir la distrofina y que con él, desaparezcan las manifestaciones de la enfermedad. Algunos autores han utilizado medicamentos como esteroides, antagonistas de

## Uso de Carnitina en Duchenne

calcio entre otros (9) pero muchos de ellos sin resultados satisfactorios, uno de estos medicamentos ha sido la carnitina; sin embargo no se ha realizado un estudio completo en relación al efecto de este medicamento.

La carnitina (L-3 hidroximetilaminobutirato) es un compuesto endógeno con función en el metabolismo intermedio, se obtiene a través de la dieta y de la síntesis endógena en hígado y riñón a partir del aminoácido lisina, encontrándose en altas concentraciones en hígado (900umol/kg), músculo cardíaco y esquelético (4000 umol/kg) (10). Esta facilita la entrada de los ácidos grasos de cadena larga de la mitocondria para la subsiguiente oxidación. Los ácidos grasos son esterificados a L carnitina en una reacción catalizada por la carnitina palmitoil transferasa I, que se encuentra en la cara externa de la membrana interna de la mitocondria, la acil carnitina atraviesa la membrana interna y en la matriz la carnitina palmitoil transferasa II, transfiere el grupo acil y forma la acil -Co A para la posterior beta oxidación.

La carnitina también facilita la remoción de los ácidos grasos de cadena corta y medja de la mitocondria a través de la acil transferasa que se acumula durante el metabolismo normal y anormal, también cumple con la función de retrasar la despolarización en respuesta a una variedad de agentes estresantes, incluyendo el daño oxidativo (11).

En individuos sanos se ha demostrado que los suplementos de carnitina incrementan la oxidación de los ácidos grasos, disminuye la velocidad de uso del

## Uso de Carnitina en Duchenne

glucógeno, reemplaza la carnitina muscular re-distribuyéndola en acil-carnitina, incrementa la resistencia a la fatiga muscular y reemplaza la pérdida de la carnitina durante el entrenamiento (10).

Se ha demostrado que los pacientes con DMD presentan una disminución en la concentración de carnitina tanto a nivel citosólico como intramembranoso, así como de acil carnitina (12,13). También se ha demostrado un aumento de la enzima carnitina palmitoil transferasa en ambos sitios, sin actividad de la enzima coenzima A sintetasa. La actividad de la enzima coenzima A hidrolasa se incrementa a nivel del citosol e intramembranoso (12). Según Takuro y cols, en un estudio realizado en pacientes con DMD no encontraron diferencias significativas en la excreción urinaria de carnitina en comparación con niños sanos, así como en las concentraciones séricas de ésta (14).

Otro aspecto importante es que los síntomas de una deficiencia primaria o secundaria de carnitina se manifiesta como debilidad muscular proximal muscular, intolerancia al ejercicio, mialgias y mioglobinuria, acompañada de concentraciones bajas séricas o en los tejidos, con mejoría posterior a la restauración de las concentraciones de carnitina en sangre (15).

En los pacientes con DMD las pruebas musculares usuales son inefectivas para mostrar resultados confiables (16), en ellos es difícil valorar el examen manual muscular (escala de Lovett), que es una valoración subjetiva, ya que es

## Uso de Carnitina en Duchenne

dependiente del explorador, por lo que se han utilizado escalas de habilidad funcional para medir la progresión de la debilidad.

Klaus Hennihng K y cols concluyeron en un estudio en donde se utilizó electromiografía de superficie (EMGS) para cuantificar la contracción y los cambios en la amplitud que se pueden considerar como un indicador de las diferentes condiciones físicas del músculo. Estos estudios demostraron que solo la amplitud y no la frecuencia representaba un parámetro válido de la contracción. Este conocimiento puede ser de un valor en la rehabilitación para evaluar los efectos terapéuticos en los grupos musculares que son difíciles de medir con dinamómetros convencionales, y/o con el examen clínico muscular, en los casos en que se busca un parámetro para evaluar la fuerza muscular (17)

Debido a esto es importante considerar si este fármaco podría proporcionar a los pacientes mayor resistencia a la fatiga, como lo hace en sujetos sanos, aunque sea en menor porcentaje. El objetivo de este estudio fue determinar si los suplementos de carnitina mantienen la fuerza muscular en pacientes con DMD.

## PACIENTES Y METODOS

Se realizó un ensayo clínico controlado, doble ciego, en 20 pacientes masculinos con DMD con criterios de inclusión a pacientes con diagnóstico clínico, de laboratorio (enzimas musculares elevadas) y electrofisiológico de DMD, edad de 4 a 9 años, escala de Vignos menor o igual a 3 (18), sin alergia conocida a la carnitina, y consentimiento informado de los padres o tutores, excluyéndose a aquellos pacientes quienes además de no cumplir con los criterios de inclusión, hubieran recibido tratamiento previo con esteroides, creatina o agentes relacionados, o que cursaran con enfermedades agregadas y eliminándose a quienes a pesar de cumplir con los criterios de inclusión, no llevaron a cabo el tratamiento y/o las mediciones de la manera establecida.

Los pacientes se asignaron a los tratamientos en forma aleatoria, 10 pacientes recibieron el tratamiento con carnitina y 10 recibieron placebo. La persona que asignó el tratamiento o el placebo no estaba involucrada en la evaluación ni en el seguimiento de los pacientes. La carnitina (cardispan) y el placebo se otorgaron por el laboratorio USV Grossmann, como solución pediátrica, siendo administrada como levocarnitina en dosis de 50 mg/kg/día, vía oral, en dos tomas al día. El placebo se administró con la misma frecuencia y a los mismos tiempos que la carnitina. La carnitina y el placebo tuvieron la misma presentación, en frascos ámbar con etiqueta, con un código que diferenciaba el medicamento del placebo conocido únicamente por la persona que asignó los tratamientos.

## Uso de Carnitina en Duchenne

Un paciente a quien le correspondió la administración de carnitina fue eliminado del estudio al octavo mes por no llevar al corriente la toma del medicamento, y el código de asignación fue abierto al final del estudio.

En todos los pacientes se valoró la fuerza muscular a través del examen clínico muscular con base en la escala de Lovett, prueba que fue sometida a un análisis estadístico entre los evaluadores, previo al inicio del estudio para mayor confiabilidad en la medición.

Los músculos evaluados fueron deltoides anterior (DA), deltoides medio (DM), deltoides posterior (DP), Bíceps braquial (BB), Braquial anterior (BA), Tríceps (TRI), Supinador largo (SL), en el miembro superior y Flexores de cadera (FC), Glúteo mayor (GMA), Glúteo medio (GME), Tensor de la fascia lata (TFL), Cuadríceps (C), Semimembranoso (SEM), Semitendinoso (STED), Bíceps crural (BC), Tibial anterior (TA), Tibial posterior (TP), Peroneo (P), Sóleo y gemelos (SyG) para miembro inferior de manera bilateral, y se realizó EMG de superficie (EMGS) en los músculos bíceps braquial y vasto lateral bilateral a través del programa de Actividad Máxima Voluntaria (AVM) y el análisis de patrón de Interferencia (IPA) del equipo Viking-Nicolet IV, determinando la amplitud pico a pico (APP), Raíz cuadrada de la media (RMS) de los potenciales de acción de unidad motora (PUAM) en los músculos antes mencionados. Se emplearon electrodos de superficie, colocando el electrodo de registro sobre el vientre muscular del vasto lateral, el electrodo de referencia sobre la tuberosidad anterior de la tibia y el electrodo de tierra entre ambos. En el bíceps braquial el electrodo

## Uso de Carnitina en Duchenne

de captación se colocó en el vientre muscular, el electrodo de referencia sobre el epicóndilo lateral y el electrodo de tierra entre ambos.

Se pidió al paciente que realizara una contracción isométrica e isotónica máxima con fijación de caderas en flexión de 90°, con ayuda de una silla diseñada para este fin, así también se fijó el brazo con respecto al hombro en posición neutra, el codo en flexión máxima. Se registró la actividad muscular máxima voluntaria desarrollada por el paciente durante 2.5 seg, con barrido de 200mseg y sensibilidad de 1mV. Se obtuvieron 3 mediciones por músculo con periodos de reposo de 20 a 60 segundos, siendo la media de estos valores la que se utilizó para el análisis.

Las valoraciones de los pacientes se realizaron al inicio del estudio, a los 4, a los 8 y a los 12 meses. Se realizó análisis estadístico con ANOVA para mediciones repetidas tanto para el EMM y EMGS para conocer las diferencias significativas intra e intergrupales.

Todas las valoraciones fueron registradas en expedientes que fueron creados para este fin, en donde se anexaron además datos de la historia clínica del paciente, medicamentos concomitantes, y posibles reacciones adversas de la carnitina, inventario del medicamento y el código de asignación.

Los pacientes recibieron de manera conjunta terapia física con un programa de casa, supervisada una vez al mes, por un terapeuta físico durante el año que duró el tratamiento, dicha terapia consistió en ejercicios dirigidos a disminuir las

## Uso de Carnitina en Duchenne

contracturas, así como fortalecimiento con ejercicios submáximos, isotónicos, evitando fatiga, por grupos musculares. Todo ello aseguró la similitud de manejo conjunto en ambos grupos. Adicionalmente con este tratamiento el grupo placebo recibió manejo de la enfermedad a pesar de no recibir el medicamento a prueba.

## RESULTADOS

La edad promedio del grupo que recibió placebo fue de 6 años y los que recibieron carnitina fue de 6.5 años. El peso de los pacientes al inicio del estudio para el grupo de carnitina fue de 19.4 en contra de 18.75 kgs. para el grupo de placebo. La edad de inicio de la sintomatología para la DMD del grupo placebo fue de 1.6 y de 1.5 años para carnitina. En relación al inicio de la marcha el promedio fue de 1.5 y 1.6 años para carnitina y placebo respectivamente. La escala de Vignos promedio al inicio del estudio fue de 2 para ambos grupos. No existieron diferencias significativas en ninguna variable, confirmando que los dos grupos tenían características similares. (tabla 1)

El grupo que recibió carnitina tuvo antecedentes heredofamiliares de primer grado en un 44% del total de los pacientes de ese mismo grupo, en comparación con el 20% del grupo placebo. Únicamente el 10% de los pacientes del grupo placebo tuvo antecedentes de segundo grado para DMD. Todos los pacientes del grupo de carnitina y el 90% de los de placebo presentaron dificultad para subir escaleras, mientras que el 100% de los pacientes en ambos grupos presentaron caídas como parte de la sintomatología de la enfermedad y signología de pseudohipertrofia de gemelos y signo de Gowers. (tabla 2)

Al analizar las diferencias intra e intergrupales con ANOVA, se encontraron diferencias significativas ( $p < 0.05$ ) en 10 de los 14 músculos evaluados en la

## Uso de Carnitina en Duchenne

extremidad superior (DMD, DPI, BC bilateral, TRI bilateral, BA bilateral y SL bilateral) al ser medidos por EMM. (tablas 3 y 4) y únicamente 8 de 24 músculos en la extremidad inferior (FC bilateral, SETD, GEMÍ, TPD y TAI) (tablas 4 y 5). En ninguna de las variables de la EMGS se encontraron diferencias significativas (tabla 7)

En relación al examen clínico muscular al compararse el inicio y fin del estudio únicamente los músculos DMD, BD, SLI, FCD, FCI, TAD, TPD, TPI, mostraron diferencias significativas ( $p < 0.05$ ) y en función de la EMGS ninguna de las variables tuvieron diferencias significativas ( $p > 0.05$ ). (tabla 8)

Sin embargo; al compararse los resultados totales entre el inicio del estudio y el final del mismo, se observó que únicamente los músculos DAI, DMD, DMI y SLI en miembros superiores y FCD, SEMD, SEMI, SETD, SETI, TAD, TAI, TPD Y TPI en los inferiores, mostraron mejores resultados en el grupo placebo al ser evaluados por EMM. En 24 músculos de 38 evaluados la carnitina tuvo mejores resultados que el placebo. (gráfica 1)

En función de las variables de la EMGS comparadas al inicio y al final del estudio se observó que la APP fue igual para placebo y carnitina en el BD, y se obtuvieron valores más altos para carnitina para la variable RMS en el mismo músculo. En VLD y en VLI la APP y la RMS mostraron mayores valores para el placebo que para la carnitina.

## Uso de Carnitina en Duchenne

Los músculos de la extremidad superior evaluados por EMGS se compararon lado con lado encontrándose un comportamiento similar interlado en ambos grupos para la APP. Sin embargo el comportamiento fue diferente entre ambos grupos al comparar la misma variable, en donde se observa que la carnitina tuvo amplitudes más altas a los 4 meses del estudio con la siguiente disminución de los valores de dicha variable en los meses octavo y al año. En el grupo placebo, se observó que a los 4 meses de iniciado el estudio los valores de la APP bajaron, aumentando en la medición del octavo mes, y finalmente, descendiendo sus valores al final del estudio.

La misma comparación se llevó a cabo en los músculos de la extremidad inferior. Los resultados arrojan, al igual que en miembro superior un comportamiento similar interlado para ambos grupos. Al compararse carnitina con el placebo se observó un comportamiento similar en ambos grupos, en donde a los 4 meses del estudio disminuye la APP, con aumento de la misma a los 8 meses y presentando una disminución al final del mismo.

La comparación interlado de los músculos evaluados por el examen manual muscular en miembros torácicos revela únicamente un comportamiento similar en los músculos DP y BB en el grupo de carnitina y el DM en el grupo de placebo; en el resto de los músculos, el comportamiento fue diferente entre ambos lados del cuerpo.

## Uso de Carnitina en Duchenne

Los músculos del miembro pélvico que tuvieron un comportamiento similar en función del EMM fueron el SET, BC y TP para los que recibieron carnitina y CD y BC para los pacientes a los que se les administró placebo.

## DISCUSIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una alteración severa que muestra una herencia recesiva ligada al cromosoma X, produce debilidad muscular que resulta en un confinamiento temprano a la silla de ruedas y causa la muerte alrededor de los 20 años de edad. El gen responsable de la DMD se localiza en los brazos cortos del cromosoma X en la banda Xp21, cuyo producto es una proteína llamada distrofina (1,2). El defecto básico en la DMD es que existe poca distrofina o esta no es funcional.

Se han utilizado diversos medicamentos para el tratamiento de la DMD, entre ellos esteroides y creatina con resultados, limitados y múltiples efectos adversos.

La carnitina (L-3-hidroxitrimetilaminobutanoato) es un compuesto endógeno con una función claramente establecida en el metabolismo intermedio, esta se deriva tanto de la dieta como de la biosíntesis endógena en hígado y riñón a partir del aminoácido lisina, encontrándose en altas concentraciones en hígado (900  $\mu\text{mol/kg}$ ), músculo cardíaco y esquelético (4,000  $\mu\text{mol/kg}$ ) (9). Facilita la entrada de los ácidos grasos de cadena larga a la mitocondria, para su subsiguiente oxidación.

En individuos sanos se ha demostrado que los suplementos de carnitina incrementan la oxidación de los ácidos grasos, disminuye la velocidad de uso del glucógeno, reemplaza la carnitina muscular redistribuyéndola en acil-carnitina,

incrementa la resistencia a la fatiga muscular y reemplaza la pérdida de la carnitina durante el entrenamiento. (9)

Por otro lado, Klaus Hennihng K y colaboradores concluyeron en un estudio en donde se utilizó EMGS para cuantificar la contracción y los cambios en la amplitud del potencial de acción de unidad motora, que esta variable se puede considerar como un indicador confiable de las diferentes condiciones físicas del músculo. Este estudio demostró que sólo la amplitud y no la frecuencia representaba un parámetro válido de la contracción. Este conocimiento puede ser de un valor en la rehabilitación para evaluar los efectos terapéuticos en los grupos musculares que son difíciles de medir con dinamómetros convencionales, y/o con el examen clínico muscular, en los casos en que se busca un parámetro para evaluar la fuerza muscular (17).

El objetivo de estudio fue analizar si los suplementos de carnitina podrían mantener la fuerza muscular en pacientes con DMD.

Se encontraron diferencias significativas en la mayoría de los músculos evaluados por el EMM, tanto en la extremidad superior derecha, como en la izquierda, no así para los músculos de la extremidad inferior, en donde únicamente 7 músculos de los 24 evaluados tuvieron diferencia estadística; ello podría corresponder a la mayor carga de trabajo en los músculos de miembros inferiores ya que fueron pacientes con DMD en etapa ambulatoria y resulta compatible con el progreso de la enfermedad. Se muestra que la mejoría encontrada en miembros superiores no

## Uso de Carnitina en Duchenne

tuvo predominio por algún lado del cuerpo. Adicionalmente se observó que al compararse los resultados obtenidos entre el inicio y final del estudio, la mayoría de los músculos tanto en extremidades superiores como en las inferiores de los pacientes que recibieron carnitina mostraron mejores resultados en comparación con el grupo placebo.

El no encontrar diferencias estadísticamente significativas en la EMGS intra e intergrupales, se debió probablemente al tamaño de la muestra. Además, la medición por EMGS ofrece algunas desventajas en particular en este grupo etario, ya que pudieron haberse modificado los resultados de acuerdo a la cooperación del paciente; sin embargo al no contar con aparatos específicos como dinamómetros, o isocinéticos para niños, continúa siendo una alternativa.

Adicionalmente, a pesar de que no era parte de las valoraciones establecidas, observaron mejores resultados en la funcionalidad de los pacientes para actividades cotidianas en aquellos que recibieron carnitina, sin que se estudiara alguna escala específica de medición para comprobar el aumento de la resistencia a la fatiga muscular referida por los tutores de los pacientes; por lo que resulta atractiva la idea de establecer mediciones precisas para su posterior análisis.

REFERENCIAS

1. Boyd Y, Buckle VJ. Cytogenetic heterogeneity of translocations associated with Duchenne muscular dystrophy. *Clin Genet* 29:108, 1986
2. Francke U, Ochs HD, DeMartinville B, et al. Minor Xp21 chromosome deletion in a male associated with expression of Duchenne muscular dystrophy, chronic granulomatous disease, retinitis pigmentosa and McLeod syndrome. *Am J Hum Genet* 37: 250, 1985.
3. Koenig M, Hoffman EP, Bertelson CJ, et al. Complete cloning of the Duchenne muscular dystrophy (DMD) cDNA and preliminary genomic organization of the DMD gene in normal and affected individuals. *Cell* 53: 219-228, 1987.
4. Dunnen JT den, Bakker E, Bretler EG, et al. Direct detection of more than 50% of the Duchenne muscular dystrophy mutations by field inversion gels. *Nature* 329: 640-642, 1987.
5. Hoffman EP, Brown RH, Kunkel LM. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. *Cell* 51: 919, 1987.
6. Levine VA, Moir AJG, Patchell VB, Perry SB. Binding sites involved in the interaction of actin with the N-terminal region of dystrophin. *FEBS Lett* 289: 44, 1992.
7. Suzuki A, Yoshida M, Yamamoto H, Ozawa E. Glycoprotein binding site of dystrophin is confined to the cystein rich domain and the first half of the carboxy terminal domain. *FEBS Lett* 308: 154, 1992

8. Hoffman E.P, Jianzhou P.D. Duchenne-Becker muscular dystrophy and the nondystrophic myotonias, Arch. Neurol. 1993, 50: 1227-35.
9. Brass E.P. Supplemental carnitine and exercise, Am. J. Clin. Nutr. 2000. 72: 618S-622S.
10. Tarnopolsky M.A. Flint B. Potential for creatine and other therapies targeting cellular energy dysfunction in neurological disorders, Annals of Neurology. 2001;49: 561-574.
11. Berthillier G. Eichenberger D. et.al. Carnitine metabolism in early stages of Duchenne muscular dystrophy. Clin. Chim. Acta. 1982. 122: 369-375.
12. Camiña F. Novo-Rodríguez I. Et.al. Purine and carnitine metabolism in muscle of patients with Duchenne muscular dystrophy. Clin. Chim Acta. 1995. 243: 151-164.
13. Kobayashi T. Shinnoh N. Mawatari S. Carnitine in Duchenne muscular dystrophy, 1979. 93: 157-159.
14. Dworzak C.F. Morandi L. therapeutic trials in Duchenne Muscular Dystrophy, Ital. J. neurol Sci. Supple. V, 1984; 133-136.
15. Klaus-Henning K. Magyarosy I. Gait. H. Effects of heat and cold application on turn and amplitude in surface EMG. Electromyogr. Clin. Neurophysiol, 2001; 41: 67-70.
16. Dworzak C.F. Morandi I. therapeutic trials in Duchenne muscular Dystrophy, Ital. J. Neurol Sci. Supple. V, 1984; 133-136
17. Klaus-Henning K. Magyarosy I. Gait. H. Effects of heat and cold application on turn and amplitude in surface EMG. Electromyogr. Clin Neurophysiol, 2001; 41: 67-70

TABLA 1 RESULTADOS DESCRIPTIVOS. VARIABLES CUANTITATIVAS

	CARNITINA Media(DS)	PLACEBO Media (DS)	P
EDAD	6.5 (0.6)	6 (1.4)	0.61
PESO	19.4(4.2)	18.75 (3.1)	0.90
EDAD DE INICIO	3.2(1.5)	2.1 (1.7)	0.10
INICIO DE LA MARCHA	1.5(0.4)	1.6 (0.4)	0.68
ESCALA VIGNOS	2 (0.5)	2 (0.6)	1.0

TABLA 2 RESULTADOS DESCRIPTIVOS. VARIABLES CUALITATIVAS

	CARNITINA	PLACEBO	P
AHF	44%	20%	0.25
AF1er°	44%	20%	0.25
AHF 2°	0%	10%	0.33
AHF 3°	0%	0%	1.00
AHF 4°	0	0	1.00
DIF. SUBIR ESCALERAS	100%	90%	0.33
CAIDAS	100%	100%	1.00
DIF P. LEVANTARSE	100%	90%	0.33
MARCHA DE PUNTAS	77.78%	60%	0.40
PSWEUDOHIPER	100%	100%	1.00
GOWERS	100%	100%	1.00

**Tabla 3. Examen Manual Muscular de Miembros Superiores del Lado Derecho en pacientes con DMD con Carnitina y placebo.**

	INICIO		4 MESES		8 MESES		12 MESES		P*	P**
	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)		
<b>DA</b>	3.4(0.5)	3.1(0.31)	3.4(0.5)	3.3(0.5)	3.3(0.5)	3.4(0.5)	3.1(0.3)	3(0)	0.70	0.06
<b>DM</b>	3.4(0.5)	3.1(0.3)	3.3(0.5)	3.3(0.5)	3.2(0.4)	3.3(0.7)	3(0)	3(0)	0.09	0.09
<b>DP</b>	3.4(0.5)	3.4(0.7)	3.4(0.5)	3.5(0.5)	3.3(0.5)	3.6(0.7)	3.1(0.3)	3(0)	<b>0.029</b>	<b>0.01</b>
<b>BC</b>	3.6(0.5)	3.3(0.5)	3.7(0.7)	3.7(0.9)	3.4(0.5)	3.7(0.9)	3.2(0.4)	3(0)	<b>0.009</b>	<b>0.002</b>
<b>TRI</b>	3.6(0.5)	3.7(0.5)	3.7(0.5)	3.7(0.7)	3.4(0.5)	3.7(0.5)	3.1(0.3)	3(0)	<b>0.0001</b>	<b>0.0001</b>
<b>BA</b>	3.5(0.5)	3.4(0.5)	3.7(0.7)	3.7(0.7)	3.4(0.5)	3.7(0.5)	3.3(0.5)	3.1(0.3)	<b>0.02</b>	<b>0.006</b>
<b>SL</b>	3.7(0.7)	3.4(0.5)	3.8(0.7)	3.9(0.6)	3.2(0.4)	3.9(0.7)	3.2(0.4)	3.1(0.3)	<b>0.003</b>	<b>0.001</b>

DA: Deltoides anterior, DM: Deltoides medio, DP: Deltoides posterior, BC: Bíceps, TRI: Tríceps, BA: Braquial anterior, SL: Supinador largo

**Tabla 4. Examen Manual Muscular de Miembros Superiores del Lado Izquierdo en pacientes con DMD con Carnitina y placebo.**

	INICIO		4 MESES		8 MESES		12 MESES		p*	p**
	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)		
<b>DA</b>	3.3(0.5)	3.1(0.3)	3.4(0.5)	3.2(0.4)	3.3(0.5)	3.4(0.5)	3(0)	3(0)	<b>0.01</b>	<b>0.02</b>
<b>DM</b>	3.2(0.4)	3.1(0.3)	3.2(0.4)	3.3(0.5)	3.2(0.4)	3.3(0.7)	3(0)	3(0)	0.06	0.14
<b>DP</b>	3.4(0.5)	3.4(0.7)	3.4(0.5)	3.6(0.7)	3.3(0.5)	3.6(0.7)	3.1(0.3)	3(0)	<b>0.04</b>	<b>0.008</b>
<b>BIC</b>	3.6(0.7)	3.3(0.5)	3.9(0.6)	3.6(0.7)	3.4(0.7)	3.7(0.9)	3.2(0.4)	3(0)	<b>0.009</b>	<b>0.008</b>
<b>TRI</b>	3.7(0.7)	3.7(0.5)	3.8(0.4)	3.6(0.5)	3.4(0.5)	3.7(0.5)	3.1(0.3)	3(0)	<b>0.0001</b>	<b>0.0001</b>
<b>BA</b>	3.6(0.7)	3.4(0.5)	3.6(0.7)	3.6(0.5)	3.4(0.7)	3.5(0.5)	3.2(0.4)	3.1(0.3)	0.08	0.07
<b>SL</b>	3.8(0.7)	3.3(0.5)	3.7(0.7)	3.7(0.4)	3.3(0.5)	3.7(0.8)	3.1(0.3)	3.1(0.3)	<b>0.001</b>	<b>0.008</b>

DA: Deltoides anterior, DM: Deltoides medio, DP: Deltoides posterior, BIC: Bíceps, TRI: Tríceps, BA: Braquial anterior, SL: Supinador largo

**Tabla 5. Examen Manual Muscular de Miembros Inferiores del Lado Derecho en pacientes con DMD con Carnitina y placebo.**

	INICIO		4 MESES		8 MESES		12 MESES		p*	p**
	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)		
<b>FC</b>	3.6(0.5)	3.5(0.7)	3.7(0.4)	3.4(0.7)	3.6(0.7)	3.7(0.7)	2.8(0.6)	3.2(0.6)	<b>0.0001</b>	<b>0.001</b>
<b>GMA</b>	2.4(0.5)	2.5(0.7)	2.1(0.3)	2.5(0.5)	2.1(0.3)	2.2(0.4)	2.3(0.5)	2.2(0.6)	0.28	0.20
<b>GME</b>	2.5(0.5)	2.6(0.5)	2(0)	2.4(0.5)	2.3(0.5)	2.3(0.5)	2.6(0.5)	2.5(0.5)	0.06	<b>0.02</b>
<b>TFL</b>	2.7(0.4)	2.7(0.5)	2.3(0.5)	2.6(0.5)	2.3(0.5)	2.5(0.5)	2.7(0.5)	2.5(0.5)	0.20	0.22
<b>CUAD</b>	3.2(0.7)	3.3(0.7)	3(0.9)	2.9(0.9)	2.9(0.9)	3.2(0.1)	2.7(0.9)	2.8(0.4)	0.09	<b>0.03</b>
<b>SME</b>	3.9(0.8)	3.6(0.7)	3.5(0.5)	3.6(0.5)	4.1(0.3)	3.8(0.4)	3.5(0.5)	3.6(0.5)	<b>0.04</b>	0.10
<b>STE</b>	3.7(0.8)	3.6(0.7)	3.6(0.5)	3.6(0.5)	4.1(0.3)	3.8(0.4)	3.6(0.5)	3.6(0.5)	<b>0.03</b>	0.12
<b>BIC</b>	3.4(0.7)	3.6(0.8)	3(0.5)	3.2(0.6)	3.8(0.7)	3.5(0.8)	3.6(0.5)	3.5(0.5)	0.17	0.11
<b>TA</b>	2.8(0.4)	2.7(0.8)	2.7(0.5)	2.7(0.7)	2.2(0.4)	3.1(0.5)	2.3(0.5)	2.6(0.7)	0.19	0.30
<b>TP</b>	4.4(0.5)	4.3(0.7)	4.1(0.6)	4.2(0.6)	4.1(0.6)	4.4(0.7)	3.8(0.4)	3.9(0.7)	<b>0.006</b>	<b>0.01</b>
<b>PER</b>	3.6(0.7)	3.1(0.7)	3.3(0.7)	3.2(0.6)	3.4(0.5)	3.4(0.5)	3.3(0.5)	3.2(0.4)	0.83	0.8
<b>SG</b>	4.7(0.5)	4.2(0.8)	4.4(0.5)	4.6(0.5)	4.3(0.5)	4.6(0.5)	4.2(0.4)	4.1(0.7)	0.234	0.18

FC: Flexores de cadera, GM: Glúteo mayor, GM: Glúteo menor, TFL: Tensor de la fascia lata, CUAD: Cuadriceps, SME: Semimembranoso, STE: Semitendinoso, Bic: Bíceps, TA: Tibial anterior, TP: Tibial posterior, PER: Peroneos, SG: Soleo y gemelos. p\* entre, p\*\* dentro.

**Tabla 6. Examen Manual Muscular de Miembros Inferiores del Lado Izquierdo en pacientes con DMD con Carnitina y placebo.**

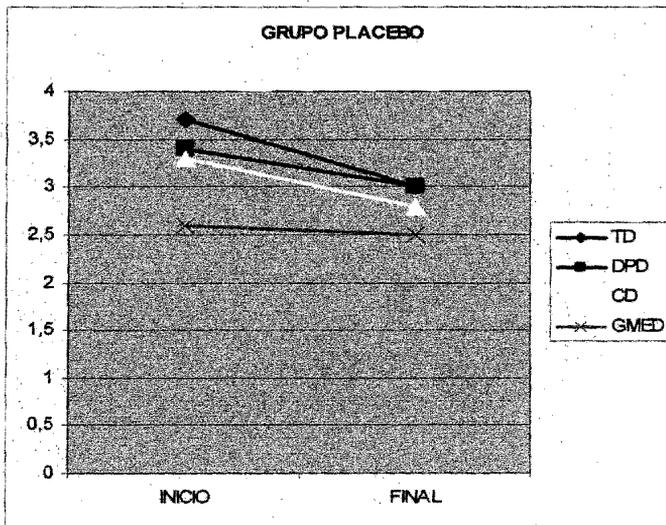
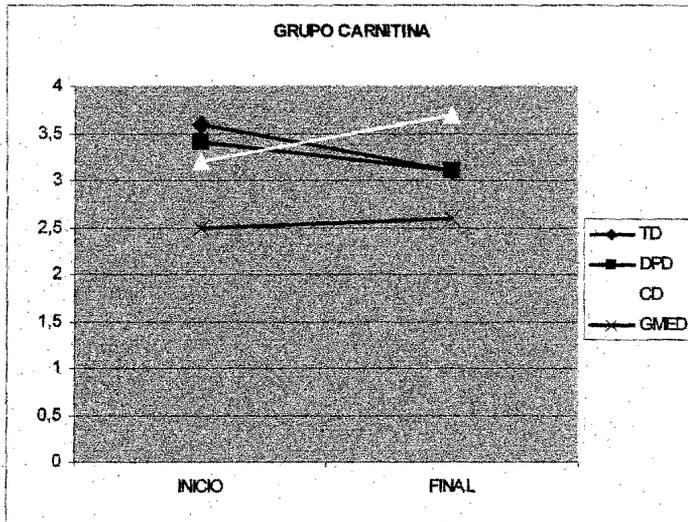
	INICIO		4 MESES		8 MESES		12 MESES		p*	p**
	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)	Carnitina Media(DS)	Placebo Media(DS)		
<b>FC</b>	3.6(0.5)	3.3(0.5)	3.7(0.4)	3.4(0.7)	3.5(0.7)	3.5(0.7)	2.9(0.6)	2.9(0.3)	<b>0.001</b>	<b>0.0001</b>
<b>GMA</b>	2.4(0.5)	2.6(0.7)	2.1(0.3)	2.4(0.5)	2.2(0.4)	2.3(0.5)	2.3(0.5)	2.3(0.7)	0.18	0.23
<b>GME</b>	2.4(0.5)	2.8(0.4)	2(0)	2.3(0.5)	2.3(0.5)	2.2(0.4)	2.6(0.5)	2.6(0.5)	<b>0.003</b>	<b>0.003</b>
<b>TFL</b>	2.6(0.5)	2.7(0.5)	2.3(0.5)	2.6(0.5)	2.4(0.5)	2.3(0.5)	2.7(0.5)	2.4(0.5)	0.34	0.27
<b>CUAD</b>	3.2(0.7)	3.3(0.7)	3(0.9)	2.9(0.7)	2.9(0.9)	3.1(0.9)	2.8(0.8)	2.7(0.5)	0.08	<b>0.02</b>
<b>SME</b>	3.7(0.7)	3.6(0.7)	3.8(0.4)	3.7(0.5)	4.1(0.5)	3.9(0.3)	3.5(0.5)	3.7(0.5)	0.08	0.09
<b>STE</b>	3.8(0.6)	3.6(0.7)	3.7(0.4)	3.7(0.5)	4.1(0.3)	3.9(0.3)	3.6(0.5)	3.7(0.8)	0.08	0.09
<b>BIC</b>	3.4(0.7)	3.7(0.8)	3.1(0.6)	3.2(0.8)	3.7(0.5)	3.4(0.8)	3.6(0.5)	3.6(0.5)	0.23	0.24
<b>TA</b>	2.8(0.7)	2.9(0.9)	2.9(0.3)	2.7(0.7)	2.3(0.7)	2.9(0.9)	2.2(0.4)	2.6(0.7)	<b>0.02</b>	0.06
<b>TP</b>	4.3(0.5)	4.3(0.7)	4.2(0.4)	4.3(0.7)	4(0.7)	4.4(0.7)	3.7(0)	3.9(0.7)	<b>0.01</b>	<b>0.02</b>
<b>PER</b>	3.7(0.7)	3.1(0.7)	3.3(0.7)	3.1(0.6)	3.6(0.5)	3.4(0.5)	3.2(0.4)	3.1(0.3)	0.14	0.27
<b>SG</b>	4.7(0.5)	4.2(0.8)	4.4(0.5)	4.6(0.5)	4.2(0.7)	4.6(0.5)	4.1(0.6)	4.2(0.6)	0.30	0.27

FC: Flexores de cadera, GM: Glúteo mayor, GM: Glúteo menor, TFL: Tensor de la fascia lata, CUAD: Cuadriceps, SME: Semimembranoso, STE: Semitendinoso, Bic: Bíceps, TA: Tibial anterior, TP: Tibial posterior, PER: Peroneos, SG: Soleo y gemelos, p\* entre, \*\* dentro.

**Tabla 7. Diferencias intra e intergrupales de la Electromiografía de Superficie en pacientes con DMD con Carnitina y Placebo**

		INICIO		4 MESES		8 MESES		12 MESES		p*	p**
		Carnitina	Placebo	Carnitina	Placebo	Carnitina	Placebo	Carnitina	Placebo		
		Media(DS)	Media(DS)	Media(DS)	Media(DS)	Media(DS)	Media(DS)	Media(DS)	Media(DS)		
BD	App	1478.8(392.7)	1331 (542)	1693.3(657.1)	1254 (363.5)	1529.7(662.7)	1520.5 (360.8)	1473.3(537.0)	1459.3 (318.9)	0.88	0.85
	RMS	132.3(47.6)	153.4 (88.4)	151.2(74.9)	123.6 (88.4)	168.2(88.2)	149 (39.9)	158.3(59.9)	147.1 (31.5)	0.64	0.56
BI	App	1453.4(541.3)	1437.4(433.2)	1529.6(661.2)	1232.7 (400.7)	1589.0(667.9)	1602.7(518.5)	1434.8(486.0)	1373.3(479.9)	0.54	0.51
	RMS	134.4(69.1)	145 (65.3)	151.8(96.7)	116.5 (54.7)	163.1(63.0)	125.8 (37.6)	157.3 (64.2)	165.1(62)	0.83	0.69
VLD	App	904(470.1)	828.3(310.6)	636.7(184.1)	764(234.0)	755.1(435.1)	887.2(400.1)	736.7(262.7)	778(266.3)	0.42	0.36
	RMS	64.6(19.6)	75.2(33.9)	50.8(23.5)	60.4(25.3)	67.7(50.5)	67.2(28.3)	61.1(24.3)	67.8(23.0)	0.18	0.35
VLI	App	836.1(358.2)	817.3(286.9)	673.1(291.9)	676.3(383.3)	922.8(701.9)	745.4(238.2)	591.1(261.2)	799.2(315.2)	0.28	0.33
	RMS	55.6(25.6)	76.7(40.6)	47.3(23.5)	157.4(356)	61.1(33.3)	65.6(40.6)	55.1(25.9)	72.6(40.69)	0.83	0.77

BD: Bíceps derecho, BI: Bíceps izquierdo, VLD: Vasto Lateral derecho, VLI: Vasto lateral Izquierdo, App: Amplitud pico pico, RMS: raíz cuadrada de la media, p\*: entre los grupos, p\*\*: dentro de los grupos



Gráfica 1. Comparación de músculos evaluados por EMM entre el grupo placebo y carnitina al inicio y fin del estudio.  
 TD: tríceps derecho, DPD: deltoides posterior derecho, CD: cuádriceps derecho, GMED: glúteo medio derecho.

## ANEXO I

### ESCALA DE VIGNOS

- 1) Defecto manifiesto en la postura y la posición de bipedestación en la marcha (apoyo sobre los pies), pero el paciente camina y asciende escaleras sin ayuda.
- 2) Camina, pero asciende las escaleras sólo con auxilio del pasamano.
- 3) Camina, pero asciende ocho escalones estándar con ayuda del pasamano de unos 25 segundos.
- 4) Camina, pero no puede ascender escaleras.
- 5) Camina sin auxilio, pero no puede ascender escaleras o levantarse de una silla.
- 6) Camina, solo con auxilio de ortesis,
- 7) Está en silla de ruedas. Se sienta erecto, puede girar el cuerpo en la silla y practicar actividades cotidianas en la cama o en la silla.
- 8) Silla de ruedas. Se sienta erecto, pero no puede practicar actividades en la cama y en la silla sin auxilio.
- 9) Silla de ruedas. Se sienta erecto sólo con apoyo. Puede practicar solamente mínimas actividades de la vida diaria.
- 10) Incapacidad en la cama. No puede practicar actividad alguna de la vida diaria, sin auxilio.

Vignos P.J. Jr. Diagnosis of progressive muscular dystrophy. J. Bone Joint Surg., 49-A:1212, 1967.

ANEXO II

Forma de consentimiento informado.

México D.F. a de de 200 .

Yo, \_\_\_\_\_, he dado mi consentimiento para que mi hijo participe en el estudio "Uso de Suplementos de Carnitina en Pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne", que se realiza en el Centro Nacional de Rehabilitación, lo cual he aceptado en forma libre y voluntaria. Entiendo que se trata de un estudio clínico con un medicamento por vía oral que no se encuentra aprobado por la Secretaría de Salud para el tratamiento de la debilidad muscular. Actualmente se está evaluando la carnitina, que es efectiva para mejorar la fuerza muscular en personas sanas y el propósito de la participación de mi hijo en este estudio, es obtener información sobre la seguridad y eficacia de este medicamento para el tratamiento de la Distrofia Muscular Tipo Duchenne, la cual es una enfermedad originada por una alteración en un factor hereditario y que produce debilidad muscular que progresa lentamente. Esta enfermedad se detecta por medio de una muestra de sangre para buscar unas substancias llamadas enzimas, que se encuentran en mayor cantidad en estos pacientes debido al daño del músculo. También se detecta mediante la Electromiografía, que consiste en conocer la actividad del músculo con unos piquetes a través de un instrumento llamado electromiógrafo. Debido a las características de la enfermedad, se necesita buscar un tratamiento para lograr la mejoría de la fuerza muscular.

He sido informado que el tratamiento será administrado en forma de jarabe y que no todos los pacientes que sean admitidos al estudio recibirán el mismo medicamento, ya que algunos recibirán un placebo (sustancia sin actividad). Durante el estudio se realizará una historia clínica y un examen físico completo, se tomarán muestras para la realización del estudio de las enzimas y se realizará la electromiografía. Sólo se utilizará el medicamento prescrito por el médico y/o el investigador clínico. Entiendo que si la carnitina es efectiva, mi hijo se puede beneficiar directamente de dicho tratamiento y también que un posible beneficio derivado de esta investigación, será también en beneficio de la humanidad en general.

Cualquier información nueva que esté disponible sobre este medicamento y que pueda alterar el deseo de participar en el estudio clínico, ésta me será dada rápidamente. Entiendo que los expedientes médicos usados para documentar el tratamiento serán mantenidos en confidencialidad, pero que la información necesaria para el análisis estadístico en la interpretación del estudio clínico en todos los pacientes que estén involucrados podrá ser revisada por las autoridades regulatorias. Entiendo que estas autoridades pueden inspeccionar estos expedientes pero la identidad del niño no será descubierta a las autoridades, excepto en circunstancias extraordinarias, y que se me informará si se dan estas circunstancias. Entiendo que puedo hacer cualquier pregunta a los médicos y a sus representantes acerca de la participación y que es posible abandonar el estudio clínico en cualquier momento, sin perjuicio de otras oportunidades de tratamiento en la institución por mi médico. También entiendo que el estudio clínico puede ser suspendido en cualquier momento y que si esto sucede esta suspensión es en interés de nuestro bienestar, o en el interés del bienestar del estudio clínico como un todo. Entiendo que la participación inicial y continua en el estudio clínico es voluntaria, y que mi rechazo a participar no involucrará una pena o pérdida de beneficios a los cuales yo tengo derecho.

Nombre del Investigador

Firma

Nombre del Padre o Madre

Firma

Nombre del Testigo

Firma

Relación con el Paciente: \_\_\_\_\_

Dirección: \_\_\_\_\_

## ANEXO III

### Examen Manual Muscular

La fuerza muscular a través del examen manual muscular, se evaluará de acuerdo a la escala de Lovett, la cual clasifica la fuerza muscular de la siguiente forma:

- 0: No se aprecia contracción.
- 1: Se aprecia contracción muscular, palpable o visible pero no se produce movimiento.
- 2: Se produce movimiento con eliminación de la gravedad, pero no se puede producir función contra la gravedad.
- 3: Puede elevar la parte contra la gravedad.
- 4: Puede elevar la parte contra la resistencia externa, así como contra la gravedad.
- 5: Puede contrarrestar una mayor cantidad de resistencia que un músculo en 4.

## ANEXO IV

### Electromiografía de Superficie

Se emplearan electrodos de copa de superficie de la marca Nicolet , colocando el electrodo de registro sobre el vientre muscular del vasto lateral, el electrodo de referencia se colocará sobre la tuberosidad de tibia y la tierra entre ambos, se fijaran con ayuda de cinta adhesiva, con impedancia de menos de 2000 Ohms. En el bíceps braquial el registro se colocara sobre el vientre muscular, el electrodo de referencia sobre el epicóndilo lateral y la tierra en el hombro.

Se realizará una contracción isométrica máxima e isotónica máxima con fijación de caderas a flexión de 90°, con ayuda de una silla especialmente diseñada para este fin, así también se fijara el brazo con hombro en posición neutra, codo con flexión a 90°, registrándose la actividad voluntaria muscular máxima desarrollada por el paciente durante 2.5 seg, con barrido de 200mseg y sensibilidad de 500uV obteniéndose los registros mencionados, obteniéndose 3 mediciones por músculo con periodos de reposo de 1-3 minutos, empleando el registro valores mayores para el análisis.

## ANEXO V TERAPIA FISICA.

De acuerdo con los criterios de la escala de Vignos (Anexo I); considerando hasta el tercer estadio y con base en las valoraciones médicas se diseño el siguiente programa de ejercicio, por estadio, para los pacientes con DMD. Tomando en cuenta que puede modificarse, dependiendo de las condiciones de cada paciente con el objetivo de:

- 1) Mantener los músculos en mejores condiciones.
- 2) Prevenir la atrofia por desuso.
- 3) Preservar un máximo de posibilidades funcionales
- 4) Asegurar una capacidad máxima física, psíquica y social.
- 5) Evitar la máximo deformaciones y contracturas musculares.

Los ejercicios no deban ir más allá del punto de fatiga y se realizarán de 1 a 2 veces al día y considerando las condiciones del paciente, cada uno de los ejercicios tendrá un máximo de 10 repeticiones.

### Escala 1:

- a) Movilizaciones activo libres a las 4 extremidades.
- b) Fortalecimiento a músculos antigravitatorios y cinturas escapular y pélvica por isotónicos, submáximos evitándola fatiga
- c) Estiramiento de pectorales, extensores de columna, recto anterior, flexores de cadera, aductores de cadera, isquiotibiales, soleo y gemelos, peroneos.
- d) Reeducción de la marcha (en lo posible)
- e) Corrección de posturas viciosas.
- f) Ejercicios respiratorios.
- g) Cambios de decúbito lateral, ventral y dorsal.

### Escala 2:

- a) Idem.
- b) Movilizaciones activo asistidas a las 4 extremidades.
- c) Énfasis en el fortalecimiento por grupos musculares a codo, muñeca, rodilla y tobillo.
- d) Utilización de férulas y aparatos que faciliten la posición de pie y la marcha.
- e) Utilización de férulas nocturnas.

### Escala 3:

- a) Idem.
- b) Movilizaciones activo asistidas y/o pasivas a las 4 extremidades.
- c) Énfasis en ejercicios respiratorios.
- d) Reeducción muscular a cinturas escapular y pélvica.
- e) Fortalecimiento por isométricos a músculos antigravitatorios.

Centro Nacional de Rehabilitación

Clínica de Distrofias Musculares

"Uso de Suplementos de Carnitina en Pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne"

No expediente: \_\_\_\_\_

Paciente No: \_\_\_\_\_

Nombre: \_\_\_\_\_

Dirección: \_\_\_\_\_

Telefono: \_\_\_\_\_

Fecha de nacimiento    \_\_\_\_ : \_\_\_\_ : \_\_\_\_    Edad : \_\_\_\_    Peso : \_\_\_\_ kg.  
   día    mes    año

Escolaridad: \_\_\_\_\_

AHF de Distrofia Muscular de Duchenne    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

1º grado    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Especificar: \_\_\_\_\_

2º grado    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Especificar: \_\_\_\_\_

3º grado    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Especificar: \_\_\_\_\_

4º grado    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Especificar: \_\_\_\_\_

Edad de inicio: \_\_\_\_\_

Primera manifestación de inicio: \_\_\_\_\_

Inicio de marcha: \_\_\_\_\_

Dificultad para subir escaleras    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Caídas frecuentes    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Dificultad para levantarse    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Marcha de puntas    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Pseudo hipertrofia de gemelos    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Gowers    Si : \_\_\_\_    No : \_\_\_\_

Escala de Vignos:    1: \_\_\_\_    2: \_\_\_\_    3: \_\_\_\_

### Examen Manual Muscular

Músculos de miembros superiores	Inicio		4 meses		8 meses		1 año	
	Der	Izq	Der	Izq	Der	Izq	Der	Izq
Deltoides anterior								
Deltoides medio								
Deltoides posterior								
Bíceps								
Tríceps								
Braquial anterior								
Supinador largo								

Músculos de miembros inferiores	Inicio		4 meses		8 meses		1 año	
	Der	Izq	Der	Izq	Der	Izq	Der	Izq
Flexores de cadera								
Glúteo mayor								
Glúteo medio								
Tensor de la fascia lata								
Cuadríceps								
Semimembranoso								
Semitendinoso								
Bíceps								
Tibial anterior								
Tibial posterior								
Perineos								
Soleo y gemelos								

**Ectromiografía de Superficie**

Bíceps Derecho	Inicio	4 meses	8 meses	1 año
Amplitud pico/pico				
RMS				
Giros/segundo				
Frecuencia				
Poder				
Percentila del poder				
Frecuencia media				
Mediana				
Bíceps Izquierdo	Inicio	4 meses	8 meses	1 año
Amplitud pico/pico				
RMS				
Giros/segundo				
Frecuencia				
Poder				
Percentila del poder				
Frecuencia media				
Mediana				
Vasto Lateral Derecho	Inicio	4 meses	8 meses	1 año
Amplitud pico/pico				
RMS				
Giros/segundo				
Frecuencia				
Poder				
Percentila del poder				
Frecuencia media				
Mediana				
Vasto Lateral Izquierdo	Inicio	4 meses	8 meses	1 año
Amplitud pico/pico				
RMS				
Giros/segundo				
Frecuencia				
Poder				
Percentila del poder				
Frecuencia media				
Mediana				



Frasco 1    : : :  
              día mes año  
Frasco 2    : : :  
              día mes año  
Frasco 3    : : :  
              día mes año  
Frasco 4    : : :  
              día mes año  
Frasco 5    : : :  
              día mes año  
Frasco 6    : : :  
              día mes año  
Frasco 7    : : :  
              día mes año  
Frasco 8    : : :  
              día mes año  
Frasco 9    : : :  
              día mes año  
Frasco 10   : : :  
              día mes año

Frasco 11   : : :  
              día mes año  
Frasco 12   : : :  
              día mes año  
Frasco 13   : : :  
              día mes año  
Frasco 14   : : :  
              día mes año  
Frasco 15   : : :  
              día mes año  
Frasco 16   : : :  
              día mes año  
Frasco 17   : : :  
              día mes año  
Frasco 18   : : :  
              día mes año  
Frasco 19   : : :  
              día mes año  
Frasco 20   : : :  
              día mes año

Observaciones:

---

---

---

---

---