



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN
ESPECIALIDAD EN:
MEDICINA DE REHABILITACIÓN**

**ASOCIACIÓN DE LAS MEDICIONES CLÍNICAS CON EL
ANÁLISIS CINÉTICO Y CINEMÁTICO DE LA MARCHA EN
PACIENTES CON CMT1**

T E S I S

**PARA OBTENER EL GRADO DE:
MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA DE REHABILITACIÓN**

**PRESENTA:
DRA. ABI NATZELLI RAMOS SEGOVIA**

**PROFESOR TITULAR:
DR. LUIS GUILLERMO IBARRA IBARRA.**

**ASESORES DE TESIS:
DRA. ROSA ELENA ESCOBAR CEDILLO
M. EN C. ING. IVETT QUIÑONES URIÓSTEGUI**



MÉXICO, D.F.

FEBRERO DE 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

DR. LUIS GUILLERMO IBARRA IBARRA

DIRECTOR GENERAL DEL INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD

DRA. MATILDE L. ENRÍQUEZ SANDOVAL

DIRECTORA DE ENSEÑANZA

DRA. XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

SUBDIRECTORA DE POSGRADO Y EDUCACIÓN CONTINUA

DR. LUIS GÓMEZ VELÁZQUEZ

JEFE DE ENSEÑANZA MÉDICA

DRA. ROSA ELENA ESCOBAR CEDILLO

JEFE DE SERVICIO DE ELECTRODIAGNOSTICO

ASESOR CLÍNICO

M. EN C. ING. IVETT QUIÑONES URIOSTEGUI

JEFE DE SERVICIO, LABORATORIO ANALISIS DE MOVIMIENTO

ASESOR METODOLÓGICO

ÍNDICE

I. RESUMEN	6
II. ANTECEDENTES.....	8
III. JUSTIFICACIÓN.....	13
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	15
V. HIPÓTESIS	15
VI. OBJETIVOS.....	15
VII.METODOLOGÍA	16
VIII.RESULTADOS	24
IX. DISCUSIÓN	32
X. CONCLUSIONES	35
XI. ANEXOS.....	36
XII.BIBLIOGRAFÍA	39

I. RESUMEN

Introducción. La enfermedad de “Charcot Marie Tooth” (CMT), es la neuropatía hereditaria más común; con base en los hallazgos electrofisiológicos o histopatológicos se clasifica en dos subgrupos principales: 1) forma desmielinizante (CMT1) y 2) forma axonal (CMT2). La enfermedad de CMT1 es el subtipo más frecuente y se caracteriza por desmielinización y degeneración de los componentes motor y sensitivo de los grandes nervios periféricos, sin embargo las extremidades inferiores se afectan más que las superiores involucrando primero a los músculos intrínsecos del pie y posteriormente a los músculos de la pierna, con disfunción sensitiva leve. Como consecuencia los signos y síntomas están relacionados tanto a la debilidad y deformidades en los pies así como a las alteraciones biomecánicas resultantes, originando que la primera función y más severamente afectada en todos los casos sea la marcha.

Objetivo. Establecer si existe una asociación entre los hallazgos clínicos y los datos cinéticos y cinemáticos de la marcha en pacientes con CMT 1.

Metodología. Se estudiaron 15 pacientes con diagnóstico clínico y electrofisiológico de CMT1 (velocidad de conducción motora menor de 38 m/s), a quienes se les realizó una valoración clínica dirigida a extremidades inferiores y una evaluación mediante el uso de un tapete instrumentado GAITRite® System (CIR Industries, Clifton, NJ, USA) y el uso de un baropodómetro en sistema Milletrix (Diagnostic Support, Italia) para el registro de las variables cinéticas y cinemáticas de la marcha.

Resultados. Se incluyeron 15 pacientes de los cuales 8 correspondieron al sexo femenino y 7 al sexo masculino, con una edad promedio de 19 años \pm 12. Se encontró una debilidad muscular del complejo soleo y gemelos además de la descrita previamente en los dorsiflexores y eversores de tobillo. La principal deformidad es el pie cavo-varo. La desviación de la localización del punto de máxima presión en el análisis estático hacia el antepié que se presentó en el

53.3% de los pacientes se asocia de manera significativa al desequilibrio muscular existente entre los inversores y eversores de tobillo. Existe una tendencia a invertirse la relación de distribución de cargas entre antepié y retropié, la cual se correlaciona positivamente con la presencia de contracturas en el complejo soleo y gemelos que se encontró en promedio de 9.7 ± 6.7 . El tiempo de apoyo simple, el porcentaje de la fase de oscilación y el porcentaje de la fase de apoyo durante el ciclo de la marcha son mayores en el grupo de edad igual o menor a 12 años.

Conclusiones: Es posible establecer asociaciones estadísticamente significativas entre las alteraciones identificadas clínicamente y las variables cinéticas y cinemáticas de la marcha en los pacientes con CMT1. El conocimiento de estas asociaciones nos permitiría entender más ampliamente la fisiopatología de las alteraciones musculoesqueléticas que se presentan en esta población y diseñar intervenciones terapéuticas específicas con base en los hallazgos particulares en cada paciente.

II. ANTECEDENTES

Las neuropatías hereditarias son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas que afectan al sistema nervioso periférico. La forma más común es la neuropatía hereditaria sensitivo motora (NHSM), también conocida con el epónimo de “Charcot Marie Tooth” (CMT), y en la actualidad usado indistintamente, con una prevalencia estimada en la Unión Europea de 40 por cada 100,000 personas, lo que equivale a 200,000 casos^{1,2}.

La enfermedad de CMT es un trastorno genéticamente heterogéneo con un fenotipo clínico común. Está causada por mutaciones en los genes que codifican proteínas relacionadas con funciones en el metabolismo y en la estructura de la mielina o del axón de los nervios periféricos, sin embargo, independientemente del defecto primario, la vía final común está representada por un proceso de degeneración axonal que explica el fenotipo típico caracterizado por debilidad muscular, atrofia y trastornos sensitivos leves de progresión distal a proximal. La enfermedad generalmente inicia en las primeras dos décadas de la vida, los síntomas motores comienzan en los pies con debilidad en los músculos intrínsecos que origina pie cavo (o pie plano), dedos en martillo, dificultad para la marcha y para correr, pie caído, marcha en stepagge, atrofia distal de las extremidades; reflejos de estiramiento muscular disminuidos o ausentes y posteriormente dificultad en la manipulación de objetos con las manos^{1,2}.

La enfermedad de CMT con base en los hallazgos electrofisiológicos o histopatológicos se clasifica en dos subgrupos principales: 1) forma desmielinizante (CMT1 con herencia autosómica dominante, CMT4 con herencia autosómica recesiva), caracterizada por una disminución de la velocidad de conducción nerviosa (<38 m/s en los nervios motores de las extremidades superiores) y anomalías de la mielina en la biopsia de nervio; y 2) forma axonal con velocidad de conducción ligeramente disminuida o normal (>38 m/s) y evidencia patológica de degeneración y regeneración axonal¹.

Enfermedad de Charcot – Marie – Tooth tipo 1

La enfermedad de CMT1 es el subtipo más frecuente, con una prevalencia de 1 en 2500 personas², y representa entre la mitad y las dos terceras partes de todos los casos³. A pesar de que los componentes motor y sensitivo de los grandes nervios periféricos sufren desmielinización y degeneración, las extremidades inferiores se afectan más que las superiores⁴. Generalmente se caracteriza por debilidad y atrofia que progresan centrípetamente, involucrando primero a los músculos intrínsecos del pie y posteriormente a los músculos de la pierna, con disfunción sensitiva leve. Como consecuencia los signos y síntomas están relacionados tanto a la debilidad y deformidades en los pies así como a las alteraciones biomecánicas resultantes, originando que la primera función y más severamente afectada en todos los casos sea la marcha^{2, 3, 5, 6, 7}.

Clínicamente, el patrón de la marcha se ha caracterizado por una marcha en stepage que consiste en la disminución de la capacidad de elevar el pie del piso durante la fase de balanceo, compensada con el aumento de la flexión de cadera y rodilla, sin embargo existen artículos que describen que existen interacciones entre el déficit muscular, las alteraciones estructurales y los ajustes compensatorios en la biomecánica durante el curso de la enfermedad que pueden intervenir en el patrón de la marcha en la enfermedad de CMT, aunque no existe evidencia científica que relacione estas características con los hallazgos cinéticos y cinemáticos de la marcha².

Kuruvilla y colaboradores realizaron un estudio transversal para describir los parámetros cinéticos y cinemáticos de la marcha en un grupo de 5 pacientes con enfermedad de CMT, el diagnóstico se hizo únicamente en base a las características clínicas y los datos cinéticos y cinemáticos pero los datos clínicos no se describen ampliamente¹².

Ounpuu y Colaboradores en 2006 en un estudio realizado en 19 pacientes con Charcot Marie Tooth sobre la biomecánica de la marcha concluyen que existen

diferentes patrones de la marcha y que la alteración funcional más frecuente es la debilidad de los músculos flexores plantares, sin describir los datos clínicos¹⁵.

Newman y colaboradores en 2007, describieron varias anomalías en la marcha en un grupo de 16 pacientes con enfermedad de CMT, sin embargo no pudieron identificar un patrón de marcha distintivo, posiblemente por la heterogeneidad de la muestra¹³.

Marcha

La marcha en los seres humanos es una función motora semiautomática, extremadamente importante y altamente refinada. Es un atributo distintivo de todo individuo. La marcha normal se ha descrito como una serie de movimientos alternantes y rítmicos, de las extremidades y del tronco que determinan un desplazamiento hacia delante del centro de gravedad. Aunque existen diferencias en la forma de la marcha de un individuo a otro, estas diferencias caen dentro de pequeños límites⁸.

El ciclo de la marcha comienza cuando el pie contacta con el suelo y termina con el siguiente contacto con el suelo del mismo pie⁸.

Los dos mayores componentes del ciclo de la marcha son: la fase de apoyo y la fase de balanceo. La cantidad relativa de tiempo gastado durante cada fase del ciclo de la marcha, a una velocidad normal, es: fase de apoyo 60% del ciclo y fase de balanceo 40% del ciclo⁸.

Hay cinco momentos que son útiles al subdividir la fase de apoyo: Contacto del talón, apoyo plantar, apoyo medio, elevación del talón y despegue del pie⁸.

La fase de balanceo puede dividirse en tres intervalos designados con los términos de aceleración, balanceo medio y desaceleración. Cada una de estas subdivisiones constituye aproximadamente un tercio de la fase de balanceo⁸.

La marcha, requiere del control coordinado de casi cada segmento del sistema neuromusculoesquelético. Para realizar una descripción específica de los

componentes de la marcha se requiere del registro simultáneo de múltiples variables cinéticas, cinemáticas y electromiográficas. Los patrones del contacto del pie son el resultado final de los movimientos de los principales segmentos que participan en la marcha, y pueden por lo tanto reflejar el nivel global de la capacidad para caminar. A partir de que la marcha es una función necesaria para realizar las actividades de la vida diaria, cualquier deficiencia asociada a ésta, puede reducir en diferentes grados la capacidad de un individuo de realizar una vida activa e independiente⁹.

Análisis cuantitativo de la marcha

Para el estudio de la marcha existen diferentes técnicas, entre las cuales podemos destacar la cinética, la cinemática, la electromiografía dinámica y la energética^{17,18}.

El análisis cinético estudia las fuerzas que se producen en posición erecta, sea en su fase estática o dinámica (durante la marcha), las de mayor influencia son aquellas debidas a la gravedad, a las reacciones del suelo y a la inercia. Mientras exista gravedad, se generará una fuerza de reacción del suelo que se transmite del piso al pie y de éste a todos los segmentos corporales. La fuerza total que actúa bajo el pie o algunos de sus componentes (presiones) pueden medirse a través de una plataforma de fuerza o baropodómetro, estas mediciones tienen valor clínico principalmente en la valoración de pies con deformidades, con alteraciones en la sensibilidad y en la adaptación de órtesis. En la fase estática se registra la imagen de la huella plantar, se define la localización del baricentro, así como los puntos de máxima presión para cada extremidad y la repartición de cargas entre el antepié y el retropié. La fase dinámica permite visualizar el registro consecutivo en función del tiempo, de todos los datos relativos al pie durante el desarrollo del paso normal, además es posible registrar la superficie que se abarca y la presión máxima ejercida en cada paso, la velocidad de movimiento del pie en cada fase y la fuerza ejercida por el peso durante las fases de apoyo y de oscilación^{17, 18, 19}.

La cinemática analiza los patrones de movimiento, independientemente de las fuerzas que los generan, y los parámetros temporales y espaciales resultantes, estos últimos son eventos que se presentan en el ciclo de la marcha, se obtienen midiendo la distancia y el tiempo que caracterizan los patrones de contacto pie-suelo y que permiten inferir el nivel de función de la marcha. Estos parámetros son: velocidad, cadencia, longitud del paso y de la zancada, ángulo de proyección y porcentaje de la fase de apoyo y de balanceo^{17, 18}.

La electromiografía dinámica otorga información acerca del tiempo y duración de la activación muscular y puede utilizarse para inferir el control neuromuscular^{17, 18}.

La energética valora la energía metabólica consumida durante la marcha, a través de calorimetría indirecta, aire expirado y frecuencia cardíaca¹⁸.

III. JUSTIFICACIÓN

La enfermedad de CMT, es una de las patologías neurogenéticas más frecuentes y, por lo tanto, es una enfermedad de relevante importancia para los profesionales en el campo de la rehabilitación¹⁰. De ésta el tipo desmielinizante es el más común, y una de sus principales características clínicas es el trastorno de la marcha y de igual forma es la función más severamente afectada en todos los pacientes, sin embargo poco se ha escrito en base a esto^{1, 2, 7, 10}.

Existen pocos estudios que van más allá de la descripción clínica y cualitativa de la marcha en CMT y ninguno de estos en población Mexicana. Además no diferencian los tipos de esta enfermedad, por lo que no se conoce si existe un patrón específico para cada uno de ellos. De igual forma los estudios realizados previamente no hacen una descripción clínica precisa de cada uno de los pacientes estudiados, por lo que no es posible establecer una relación entre las alteraciones clínicas con los hallazgos en el análisis cinético y cinemático de la marcha.

Porque hasta la fecha no existe un fármaco o terapia génica para tratar esta enfermedad, la principal intervención terapéutica para mejorar las capacidades funcionales y la calidad de vida es el tratamiento rehabilitador³. En base a que la enfermedad de CMT afecta a las extremidades inferiores de manera más temprana y severa lo que origina los trastornos de la marcha, la evaluación y el tratamiento encaminado a mejorar la función de ésta es un tema fundamental en la investigación científica puesto que nos da pauta para determinar criterios diagnósticos, pronósticos, para diseñar estrategias específicas de tratamiento de fisioterapia, para la prescripción de ayudas ortésicas, para evaluar la efectividad de las intervenciones clínicas implementadas de acuerdo al tipo de alteraciones encontradas y para diseñar investigaciones futuras en este campo¹¹.

Actualmente el método más accesible para describir las características de la marcha es la observación, sin embargo la toma de decisiones sobre el manejo clínico de pacientes con disfunciones en la marcha requiere la capacidad de poder medir las variables cinéticas y cinemáticas de la marcha de una manera precisa y objetiva, lo que es posible con sistemas computarizados de análisis de movimiento⁹.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Se puede establecer una asociación entre las alteraciones clínicas con los hallazgos en el análisis cinético y cinemático de la marcha en los pacientes con enfermedad de CMT 1?

V. HIPOTESIS

Existe asociación significativa entre las variables identificadas clínicamente y los parámetros cinéticos y cinemáticos de la marcha de los pacientes con enfermedad de CMT 1.

VI. OBJETIVOS

Objetivo general:

Asociar las variables clínicas con las variables cinéticas y cinemáticas del análisis de marcha en pacientes con CMT1.

Objetivos específicos:

1. Determinar la asociación entre los parámetros cinéticos y cinemáticos de la marcha con la movilidad articular.
2. Determinar la asociación entre los parámetros cinéticos y cinemáticos de la marcha con las contracturas musculares.
3. Determinar la asociación entre los parámetros cinéticos y cinemáticos de la marcha con la fuerza muscular.
4. Determinar la asociación entre los parámetros cinéticos y cinemáticos de la marcha y la presencia de deformidades neuromusculares en pies.
5. Determinar las características clínicas que con mayor frecuencia repercuten en el patrón de marcha de pacientes con CMT 1.

VII. METODOLOGÍA

1. Diseño del estudio

Estudio transversal, descriptivo y observacional.

2. Descripción del universo de trabajo

Estudio llevado a cabo en el Instituto Nacional de Rehabilitación en el periodo octubre-diciembre de 2010.

Se incluyeron 15 pacientes con diagnóstico de enfermedad de CMT 1 admitidos de forma consecutiva en la consulta externa de la clínica de enfermedades neuromusculares.

3. Criterios de inclusión

1. Pacientes de cualquier sexo
2. Pacientes con diagnóstico clínico y electrofisiológico (velocidad de conducción motora menor de 38 m/s) de enfermedad de Charcot Marie Tooth tipo 1
3. Pacientes de edad entre 7 y 45 años
4. Pacientes capaces de realizar marcha de manera independiente y descalzos sin uso de dispositivos auxiliares (bastón, muletas o andador).

4. Criterios de exclusión

1. Pacientes que rechacen participar en el estudio.
2. Pacientes que hayan sido sometidos a tratamiento quirúrgico en las extremidades inferiores.

3. Pacientes con otra patología ya sea neurológica u ortopédica que modifique la biomecánica de la marcha (secuelas de displasia del desarrollo de cadera, secuelas de enfermedad vascular periférica, otras neuropatías, miopatías, enfermedades de placa, enfermedades de neurona motora superior).

5. Criterios de eliminación

1. Pacientes que no acudan a las citas programadas dentro del protocolo de estudio.
2. Que se diagnostique otra afección médica que interfiera con la marcha.

6. Método de recolección

Se revisaron los expedientes de pacientes con diagnóstico clínico y electrofisiológico de CMT 1 de la clínica de enfermedades neuromusculares, se excluyeron los pacientes que no cumplieron con los criterios de inclusión. Posteriormente se obtuvieron los números telefónicos de estos pacientes en el servicio de trabajo social y se realizó una primera entrevista telefónica para explicarles las características y objetivos del protocolo de estudio, a aquellos que aceptaron participar se les dió una cita en el INR y tras firmar el consentimiento informado se les realizó una valoración clínica y una valoración instrumentada en el laboratorio de Análisis del Movimiento Humano.

En el presente estudio se seleccionaron algunos parámetros clínicos, cinéticos y cinemáticos que consideramos nos permiten realizar una asociación objetiva entre las variables clínicas y las del análisis instrumentado de la marcha en pacientes con CMT1.

1. Valoración clínica

Todos los pacientes fueron sometidos a una valoración clínica que incluyó: medición de los arcos de movimiento pasivo de cadera, rodilla y tobillo usando un goniómetro manual, la dorsiflexión máxima de tobillo se realizó con flexión de rodilla a 90°.; contracturas musculares de flexores de cadera, isquiotibiales y tríceps sural; reflejos de estiramiento muscular patelar y aquileo; rotación del pie de acuerdo al método propuesto por Vinci¹⁰, que consiste en clasificarlo como neutra si en bipedestación el ángulo formado entre el eje longitudinal de la pierna y el talón se encuentra entre 0° a 10°, varo si el ángulo es negativo y valgo si el ángulo es mayor a 10°; determinación de existencia de dedos en garra y manual muscular de las extremidades inferiores usando la escala Medical Research Council de 6 grados (0= sin presencia de contracción, 1= contracción mínima visible o palpable, ausencia de movimiento, 2= Amplitud de movimiento completo sin gravedad, 3= Amplitud de movimiento completo contra gravedad sin resistencia, 4= Amplitud de movimiento completo contra gravedad, con resistencia parcial, 5= Amplitud de movimiento completo contra gravedad, con resistencia normal).

De cada paciente se registró la talla, edad, peso, y tiempo de evolución de la neuropatía; así mismo se midió la distancia del trocánter mayor al piso de manera bilateral y sin calzado para obtener el largo de pierna.

2. Valoración instrumentada:

A. Datos cinéticos

Se registró la baropodometría estática y dinámica en sistema Milletrix (Diagnostic Support, Italia) primero se identificó el tipo de pie, y apoyo plantar a través del plantoscopio digital, posteriormente se les pidió que se mantuvieran en bipedestación sobre la plataforma del baropodómetro sin zapatos en una posición

natural y relajada por cinco a diez segundos para registrar las presiones estáticas y finalmente realizaron marcha a cadencia libre y sin calzado.

En la baropodometría estática se analizó la morfología de la huella, que se determinó con los criterios de Viladot para establecer si la huella correspondía a un pie normal, plano o cavo; también se estudió la localización del punto de máxima presión (PMP) y la relación de distribución de cargas entre el retropié y el antepié En la baropodometría dinámica se analizó la localización del PMP.

B. Datos cinemáticos

Se midieron las variables espaciotemporales de la marcha mediante el uso de un tapete instrumentado GAITRite® System (CIR Industries, Clifton, NJ, USA) de 3 metros de largo. Cada paciente caminó descalzo y a cadencia libre una distancia de 5 metros, se consideró una distancia de un metro antes y después del tapete para las fases de aceleración y desaceleración. El recorrido se realizó tres veces y se inició el registro en el último de acuerdo al protocolo de Nelson²³. Las variables analizadas fueron: número de pasos, velocidad (cm/s), cadencia (pasos/minuto), longitud del paso (cm), longitud de la zancada (cm), apoyo simple y doble (s), porcentaje de la fase de oscilación y de la fase de apoyo (%CM).

Se midió la goniometría de cadera, rodilla y tobillo con el equipo electromagnético Skill Technologies (Run Technologies 2000), instrumentando al paciente mediante la colocación de los sensores con cinta adhesiva de doble cara de tal manera que no interfirieran con el desarrollo de la marcha.

7. Descripción de las variables

A continuación se presentan las Tablas I y II de las variables independientes y dependientes respectivamente.

Tabla I. Variables Independientes

Variable	Definición operacional	Tipo de variable	Escala	Unidad Valores	Fuente
Edad	Número de años vividos al momento de la evaluación	Cuantitativa	Numérica	Años	Formato recolección datos
Arcos de movimiento	Amplitud de movimiento de una articulación, desde la flexión máxima hasta la extensión máxima	Cuantitativa	Numérica	Grados	Formato recolección datos
Contracturas musculares	Estado de acortamiento de un músculo no causado por contracción activa.	Cuantitativa	Numérica	Grados	Formato recolección datos
Fuerza muscular de extremidades inferiores	Capacidad para ejercer tensión sobre una carga	Cualitativa	Ordinal	Grado 0 Grado 1 Grado 2 Grado 3 Grado 4 Grado 5	Formato recolección datos
Rotación del pie	Disminución o aumento del ángulo entre el eje longitudinal de la pierna y el del talón.	Cualitativa	Ordinal	Neutral 0-10° Varo < 0 Valgo ≥ 10°	Formato recolección datos
Pie cavo	Aumento de la altura del arco plantar	Cualitativa	Ordinal	Grado I Grado II Grado III	Formato recolección datos
Pie plano	Descenso del arco longitudinal medial del pie	Cualitativa	Ordina	Grado I Grado II Grado III	Formato recolección datos
Dedos en garra	Deformidad que consiste en la flexión excesiva de las articulaciones proximales y distales de los dedos del pie	Cualitativa	Nominal	Si No	Formato recolección datos

Tabla II. Variables Dependientes

Variable	Definición operacional	Tipo de variable	Escala	Unidad - Valores	Fuente
Cadencia	Número de pasos en un minuto	Cuantitativa	Numérica	Número de pasos	Valor dado por el GAITRite®
Velocidad	Relación entre el espacio recorrido y el tiempo empleado en recorrerlo	Cuantitativa	Numérica	Centímetros/segundo	Valor dado por el GAITRite®
Longitud del paso	Distancia entre puntos sucesivos de contacto de pies opuestos (desde el apoyo del talón de una pierna hasta el apoyo del talón de la opuesta).	Cuantitativa	Numérica	Centímetros	Valor dado por el GAITRite®
Fase de balanceo	Fase de la marcha en la que el pie no está en contacto con el suelo.	Cuantitativa	Numérica	Porcentaje	Valor dado por el GAITRite®
Fase apoyo	Fase de la marcha en la que el pie está en contacto con el suelo.	Cuantitativa	Numérica	Porcentaje	Valor dado por el GAITRite®
Punto de máxima presión	Sitio de mayor presión que se encuentra central en el retropié (estático) y en la sobre el primer dedo durante la fase inicial del balanceo (dinámica).	Cualitativa	Nominal	Antepié Mediopié Retropié	Valor dado por el baropodómetro (Diagnostic Support, Italia)
Relación retropié antepié	Porcentaje de la distribución de carga en el antepié y el retropié	Cuantitativa	Numérica	Porcentaje	Valor dado por el baropodómetro (Diagnostic Support, Italia)

8. Análisis estadístico

Los datos fueron analizados con el programa SPSS v.15 (Chicago III); Se realizó estadística descriptiva para la exploración de las variables, se emplearon frecuencias simples y relativas (porcentajes) para las variables cualitativas y se calcularon media y desviación estándar (\pm) para las variables cuantitativas. Se utilizó χ^2 o prueba de Fisher para el análisis bivariado de variables cualitativas, para las variables cuantitativas se realizó prueba de Wilcoxon de muestras relacionadas por tener distribución no normal y para el análisis de regresión lineal se utilizó la Prueba de correlación de Pearson. El nivel de significancia estadística se consideró adecuada para un valor de $p < 0.05$.

Recursos Físicos

El estudio se llevó a cabo en las áreas correspondientes a la Clínica de Enfermedades Neuromusculares y de la División de Investigación Tecnológica en el área de Análisis de Movimiento del Instituto Nacional de Rehabilitación.

9. Recursos Humanos

1. Médico Residente en Medicina de Rehabilitación del INR.
2. Médicos especialistas adscritos al Servicio de Electrodiagnóstico.
3. Médico adscrito a la División de Investigación.
4. Investigador en Ciencias Médicas adscrito al Laboratorio de Análisis de Movimiento.

10. Aspectos Éticos

Este trabajo se realizó bajo consentimiento informado firmado por el sujeto de investigación y un testigo. Por el rango de edad elegido, algunos pacientes recibieron el consentimiento por el padre o tutor. Los datos personales de cada individuo se consideran confidenciales y para el análisis fueron identificados con un número de registro. El presente estudio se clasificó de Riesgo Mínimo ya que no existió ningún peligro inherente al protocolo, los materiales utilizados para sujetar los sensores y goniómetros no representaron ningún riesgo para el paciente.

VIII. RESULTADOS

Se estudiaron 15 pacientes con diagnóstico clínico y electrofisiológico de CMT1, de los cuales 8 correspondieron al sexo femenino (53%) y 7 al sexo masculino (47%) Ver Figura 1; con una edad promedio de 19 años ± 12 , talla 148 cm ± 12 y peso 47 Kg ± 13 .

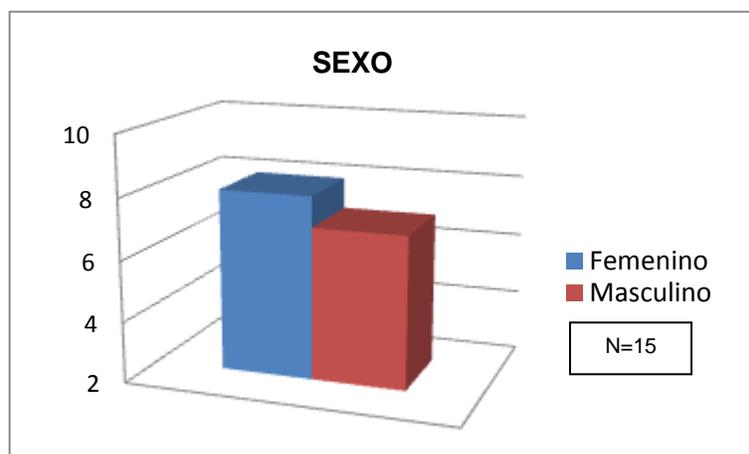


Figura 1. Gráfico de barras de la distribución de la muestra por sexo

En la tabla I se muestran los valores obtenidos en la goniometría manual, sin encontrarse una diferencia estadísticamente significativa entre las extremidades y siendo el promedio en grados de movimiento pasivo de tobillo para dorsiflexión derecha 7.4 ± 9 , dorsiflexión izquierda 5.8 ± 10 ; flexión plantar derecha 45 ± 5 , flexión plantar izquierda 43 ± 8.5 ; inversión derecha 35 ± 10 , inversión izquierda 35 ± 10 ; eversión derecha 19.4 ± 13 y eversión izquierda 20.2 ± 12 .

Tabla I. Análisis descriptivo de los arcos de movilidad pasiva de tobillo.

Arco de movimiento	Media (°)	DE	P
Dorsiflexion de Tobillo Derecho	7.4	± 9	0.1
Dorsiflexion de Tobillo Izquierdo	5.8	± 10	
Flexion Plantar de Tobillo Derecho	45	± 5	0.4
Flexion Plantar de Tobillo Izquierdo	43	± 8.5	
Inversion de Tobillo Derecho	35	± 10	0.7
Inversion de Tobillo Izquierdo	35	± 10	
Eversion de Tobillo Derecho	19.4	± 13	0.8
Eversion de Tobillo Izquierdo	20.2	± 12	

*Prueba de Wilcoxon de muestras relacionadas

El promedio en grados de las contracturas musculares se describe en la Tabla II, correspondiendo a isquiotibiales derechos $40^{\circ} \pm 13$, isquiotibiales izquierdos $43^{\circ} \pm 10$; tríceps sural derecho $9.7^{\circ} \pm 6.7$ y tríceps sural izquierdo $9.6^{\circ} \pm 6.7$, sin encontrarse diferencias estadísticamente significativas entre la extremidad inferior derecha e izquierda.

Tabla II. Análisis descriptivo de las contracturas musculares

Contractura muscular	Media (°)	DE	P
Isquiotibiales Derechos	40	± 13	0.2
Isquiotibiales Izquierdos	43	± 10	
Tríceps Sural Derecho	9.7	± 6.7	0.7
Tríceps Sural Izquierdo	9.6	± 6.7	

*Prueba de Wilcoxon de muestras relacionadas

La fuerza muscular de las extremidades inferiores se expone en la Tabla III, destacando el promedio de fuerza del glúteo medio derecho 3.8 ± 0.4 , glúteo medio izquierdo 3.7 ± 0.6 ; glúteo mayor derecho 3.7 ± 0.6 , glúteo mayor izquierdo 3.7 ± 0.7 ; aductores derechos 3.2 ± 0.8 , aductores izquierdos 3.2 ± 0.8 ; tríceps sural derecho 3.4 ± 0.9 , tríceps sural izquierdo 3.5 ± 0.9 ; tibial anterior derecho 2.4 ± 1.3 , tibial anterior izquierdo 2.4 ± 1.1 ; tibial posterior derecho 3.3 ± 1.3 , tibial posterior izquierdo 3.5 ± 1.1 ; peroneo brevis derecho 2.4 ± 1.2 , peroneo brevis izquierdo 2.6 ± 1.3 ; flexor largo del hallux derecho 3.2 ± 1.3 , flexor largo del hallux izquierdo 3.4 ± 1.1 ; flexor largo de los dedos derecho 3.2 ± 1.2 , flexor largo de los dedos izquierdo 3.4 ± 0.9 ; extensor propio del hallux derecho 2.5 ± 1.3 , extensor propio del hallux izquierdo 2.6 ± 1.0 , extensor largo de los dedos derecho 2.3 ± 1.1 y extensor largo de los dedos izquierdo 2.2 ± 1.1 .

Tabla III. Análisis descriptivo del manual muscular de las extremidades inferiores

Fuerza muscular	Media	DE	P
Fuerza del Psoas Iliaco Derecho	4.2	± 0.5	0.3
Fuerza del Psoas Iliaco Izquierdo	4.3	± 0.6	
Fuerza Glúteo Medio Derecho	3.8	± 0.4	0.6
Fuerza Glúteo Medio Izquierdo	3.7	± 0.6	

Fuerza Glúteo Mayor Derecho	3.7	± 0.5	0.1
Fuerza Glúteo Mayor Izquierdo	3.7	± 0.7	
Fuerza de Aductores Derecho	3.2	± 0.8	0.9
Fuerza de Aductores Izquierdo	3.2	± 0.8	
Fuerza de Cuadriceps Derecho	4.3	± 0.6	0.3
Fuerza de Cuadriceps Izquierdo	4.4	± 0.5	
Fuerza de Isquiotibiales Derechos	4.1	± 0.7	0.5
Fuerza de Isquiotibiales Izquierdos	4.2	± 0.6	
Fuerza de Tríceps Sural Derecho	3.4	± 0.9	0.3
Fuerza de Tríceps Sural Izquierdo	3.5	± 0.9	
Fuerza de Tibial Anterior Derecho	2.4	± 1.3	0.9
Fuerza de Tibial Anterior Izquierdo	2.4	± 1.1	
Fuerza de Tibial Posterior Derecho	3.3	± 1.3	0.1
Fuerza de Tibial Posterior Izquierdo	3.5	± 1.1	
Fuerza de Peroneo Brevis Derecho	2.4	± 1.2	0.2
Fuerza de Peroneo Brevis Izquierdo	2.6	± 1.3	
Fuerza del Flexor Largo del Hallux Derecho	3.2	± 1.3	0.4
Fuerza del Flexor Largo del Hallux Izquierdo	3.4	± 1.1	
Fuerza del Flexor Largo de los Dedos Derecho	3.2	± 1.2	0.4
Fuerza del Flexor Largo de los Dedos Izquierdo	3.4	± 0.9	
Fuerza del Extensor Propio del Hallux Derecho	2.5	± 1.3	0.7
Fuerza del Extensor Propio del Hallux Izquierdo	2.6	± 1.0	
Fuerza del Extensor Largo de los Dedos Derecho	2.3	± 1.1	0.7
Fuerza del Extensor Largo de los Dedos Izquierdo	2.2	± 1.1	

*Prueba de Wilcoxon de muestras relacionadas

En la Tabla IV se describe la alineación del retropié, de los que 14 se encontraron normales (46.6%), 10 presentaron rotación en varo (33.3%) y 6 en valgo (20%), sin presentar diferencia estadísticamente significativa entre ambos pies.

Tabla IV. Análisis descriptivo de la alineación del retropié

Retropié	D (n=15)	%	I (n=15)	%	P
Normal	7	46.7	7	46.7	0.6
Varo	4	26.7	6	40	0.3
Valgo	4	26.7	2	13.3	0.3

*D= pie derecho; I= pie izquierdo

*Prueba de Wilcoxon de muestras relacionadas

La morfología de la huella plantar se encontró normal en 15 pies (50%), y alterada en 15 (50%) de las que 13 presentaron cavo (43%) y 2 plano (6.6%). Ver Tabla V.

Tabla V. Análisis descriptivo de la morfología de la huella plantar

Tipo de huella	D (n=15)	%	I (n=15)	%	P
Normal	9	60	6	40	0.2
Cavo	5	33.3	8	53.3	0.2
Plano	1	6.6	2	13.3	0.1

*D= pie derecho; I= pie izquierdo

*Prueba de Wilcoxon de muestras relacionadas

De los 30 pies evaluados 20 (66.7%) presentaron deformidades de los dedos en garra. Ver Figura 2.

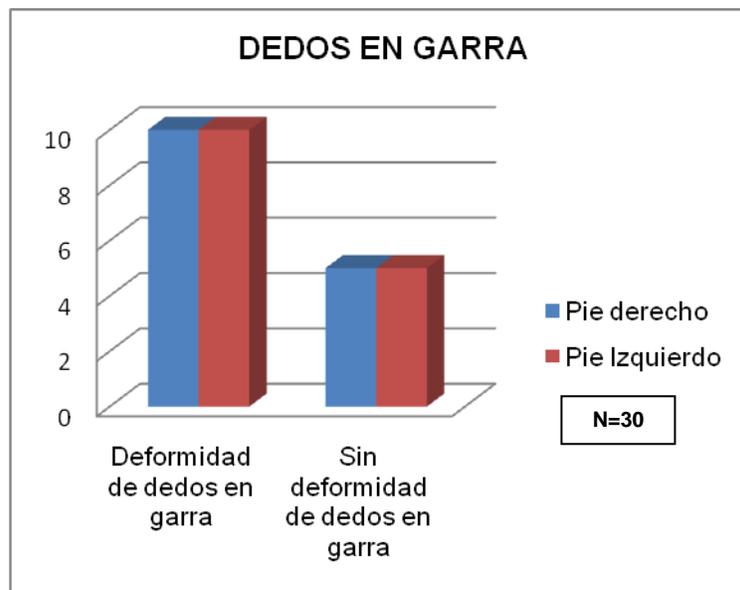


Figura 2. Gráfico de barras de la distribución de la presencia de deformidad de dedos en garra.

La movilidad articular de cadera derecha en la goniometría instrumentada se encontró en un rango total promedio de 6°, con una flexión máxima de 4° al inicio del ciclo de la marcha (CM) y una extensión máxima de 2° al 40% del CM; el rango total promedio de la cadera izquierda fue de 10°, con una flexión máxima de 10° al 55% del CM y una extensión máxima de 0° al 70% del CM. Ver Figura 3.

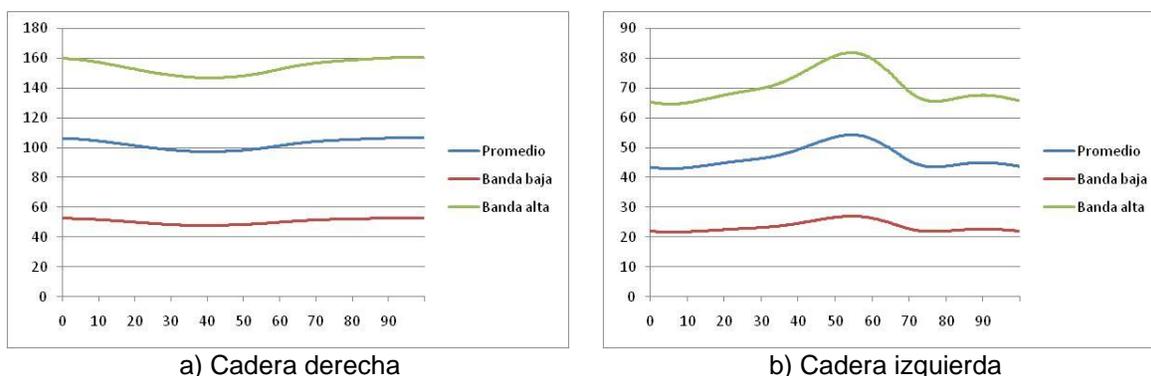


Figura.3- Gráfica de la goniometría de la cadera de los sujetos estudio.

La movilidad articular de rodilla derecha se reportó en un rango total promedio de 35°, con una flexión máxima de 35° al 75% del CM y una extensión máxima de 5° al 55% del CM; el rango total promedio de la cadera izquierda fue de 40°, con una flexión máxima de 40° al 80% del CM y una extensión máxima de 0° al 50% del CM. Ver Figura 4.

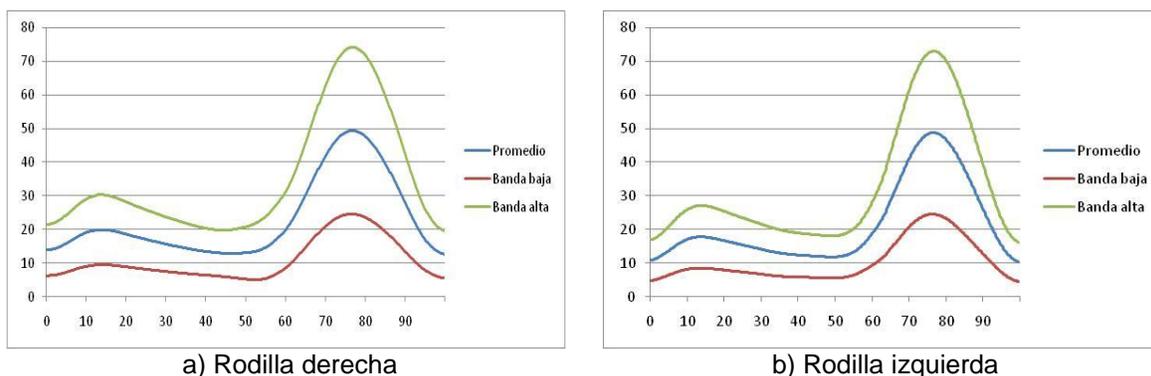


Figura 4. Gráfica de la goniometría de la rodilla de los sujetos estudio.

La movilidad articular del tobillo derecho se reportó en un rango total promedio de 10°, con una dorsiflexión máxima de 7° al 60% del CM y una flexión plantar máxima de 2° al 80% del CM; el tobillo izquierdo se reportó en un rango total promedio de 10°, con una dorsiflexión máxima de 7° al 60% del CM y una flexión plantar máxima de 4° al 80% del CM. Ver Figura 5.

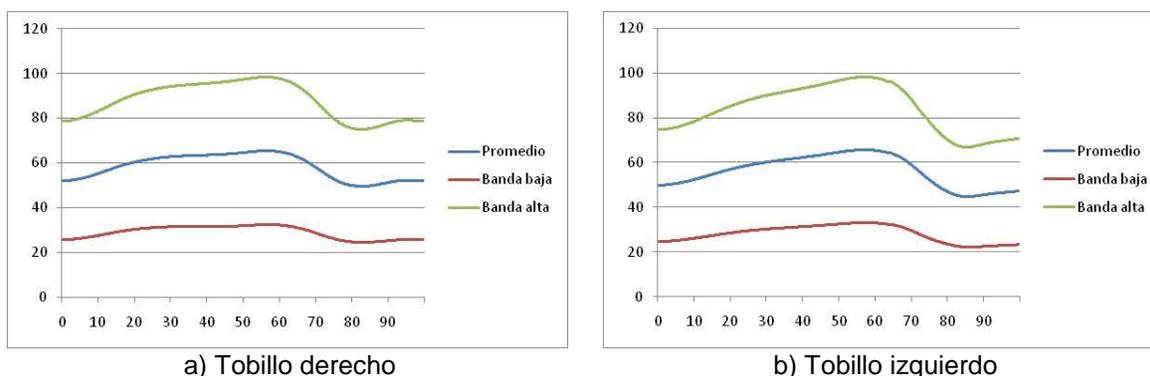


Figura 5. Gráfica de la goniometría del tobillo de los sujetos estudio.-

El punto de máxima presión en la baropodometría estática se localizó en la región del antepié en 16 casos (53.3%), en la región del mediopié en 2 (6.7%) y en el retropié en 12 (40%). Ver tabla VI.

Tabla VI. Análisis descriptivo de la localización del punto de máxima presión en estática

Localización PMP	D (n=15)	%	I (n=15)	%
Antepié	8	53.3	8	53.3
Mediopié	1	6.7	1	6.7
Retropié	6	40.0	6	40.0

* D= pie derecho; I= pie izquierdo

El punto de máxima presión en la baropodometría dinámica se localizó en la región del antepié en 16 casos (53.3%), en la región del mediopié en 2 (6.7%) y en el retropié en 12 (40%). Ver tabla VII.

Tabla VII. Análisis descriptivo de la localización del punto de máxima presión en dinámica

Localización PMP	D (n=15)	%	I (n=15)	%
Antepié	7	46.7	3	20.0
Mediopié	1	6.7	2	13.3
Retropié	7	46.7	10	66.7

* D= pie derecho; I= pie izquierdo

En la Figura 6 se muestra la localización del punto de máxima presión (M) en la baropodometría estática y dinámica de un paciente de estudio.

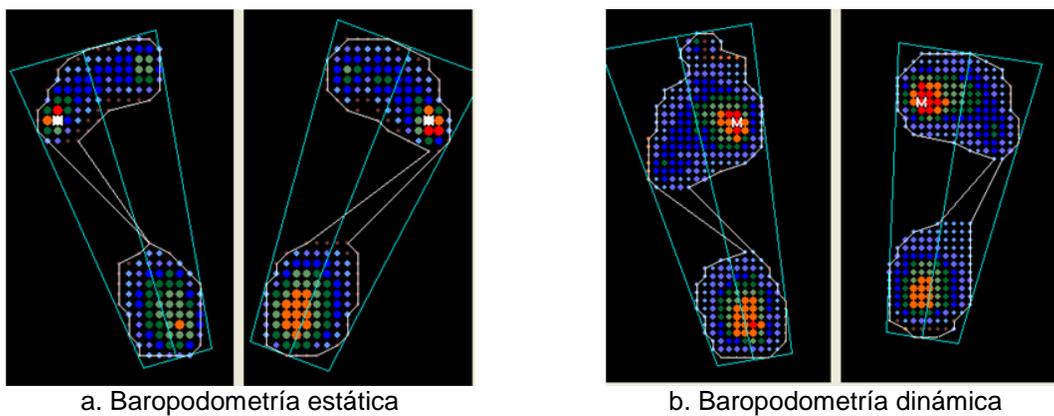


Figura 6. Baropodometría estática y dinámica de un paciente de estudio.

En la Tabla VIII se muestra la distribución de cargas entre el retropié y el antepié.

Tabla VIII. Análisis descriptivo de la distribución de cargas entre el retropié y el antepié.

R RA	Media (%)	DE	Media (%)	DE
Antepié	46.8	±12.8	46.1	±14.3
Retropié	53.2	±12.8	53.9	±14.3

Para explorar la asociación entre las variables clínicas de movilidad articular, contracturas musculares y fuerza muscular a nivel distal y la relación de carga retropié antepié (RRA) se calculó coeficiente de correlación de Pearson, que demostró una correlación positiva, estadísticamente significativa con una $p = 0.03$ entre la RRA y la presencia de contracturas a nivel de tríceps sural. Ver Figura 6.

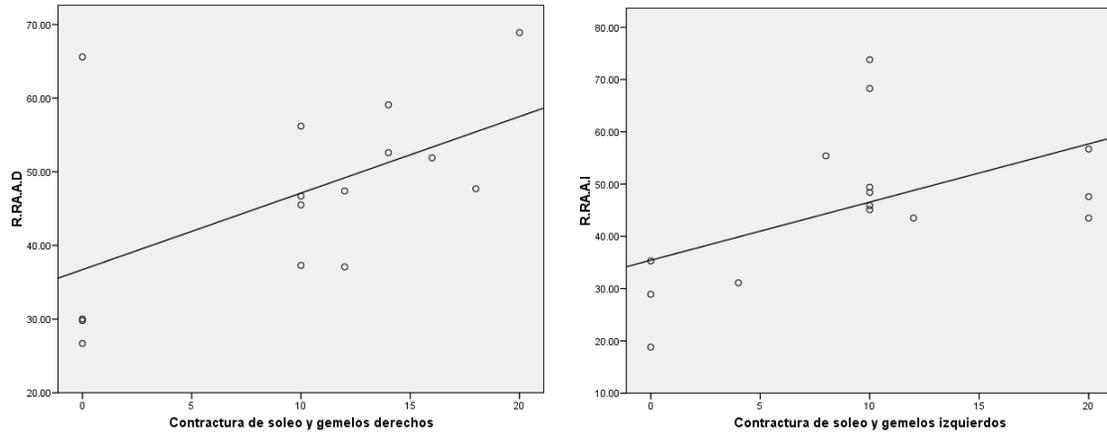


Figura 6. Gráfica que muestra la correlación positiva entre RRA y contractura de tríceps sural.

Para el análisis de las variables espaciotemporales se dividieron a los pacientes en dos grupos en base a la edad, en el grupo 1 aquellos con edad igual o menor a 12 años y en el grupo 2 los mayores de 12 años. Se encontraron diferencias significativas entre el tiempo de apoyo simple ($p=0.02$), el porcentaje de la fase de oscilación ($p=0.004$) y el porcentaje de la fase de apoyo ($p=0.004$) durante el ciclo de la marcha siendo mayores en el grupo 1 que en el grupo 2. Ver Tabla VIII.

Tabla VIII. Parámetros espaciotemporales por grupos de edad. [media (D.E)]

Parámetros espaciotemporales	≤12 a (n=7)		>12 a (n=8)		P
	Media	DE	Media	DE	
Número de pasos	6.6	±1.1	6.0	±1.1	0.3
Velocidad (cm/s)	80.9	±18.6	83.2	±14.3	0.8
Cadencia (pasos/min)	102.3	±13.6	99.0	±8.0	0.7
Longitud del paso (cm)	47.0	±6.7	50.3	±7.7	0.4
Longitud de la zancada (cm)	94.3	±12.8	101.1	±14.8	0.3
Apoyo simple (ms)	48.8	±7.6	41.5	±3.0	0.02
Apoyo doble (ms)	12.3	±8.8	17.6	2.8	0.2
Oscilación (%CM)	48.9	±6.9	41.5	±6.3	0.004
Apoyo (%CM)	51.1	±6.2	58.5	±3.1	0.004

* Ciclo de la marcha=CM

*Prueba de Wilcoxon de muestras relacionadas

IX. DISCUSION

Los resultados en este estudio nos permiten observar clínicamente las alteraciones musculoesqueléticas de localización distal que han sido descritas previamente en la enfermedad de CMT. El arco de movimiento pasivo que se encontró limitado en nuestra población fue la dorsiflexión de tobillo, sin encontrarse diferencia estadísticamente significativa entre las extremidades, lo que concuerda con los estudios realizados por Vinci y Newman^{10,13}, quienes sugieren que la posible causa de la limitación en el movimiento en esta articulación es la atrofia neuropática del complejo soleo y gemelos, combinada con la debilidad de los músculos encargados de la dorsiflexión.

En la valoración de la fuerza muscular, observamos una debilidad ligera a nivel de glúteo medio, glúteo mayor y aductores de cadera de manera bilateral, Kuruvilla¹² realizó el análisis de marcha de 5 pacientes con CMT en el que reportó debilidad de los abductores de cadera en todos los casos; Newman¹³ en su estudio de caracterización de marcha en 16 pacientes con CMT también identificó la presencia de debilidad en los músculos encargados de la movilidad de cadera. Estos datos sugieren que los músculos localizados alrededor de la cadera pueden estar afectados por la neuropatía. La debilidad identificada distalmente es de predominio en los músculos de la región anterolateral de las extremidades, pero también registramos disminución en la potencia muscular del tríceps sural, lo que concuerda con los hallazgos encontrados en los estudios realizados por Vinci¹⁰ y colaboradores y Kuruvilla¹² en los que han identificado que los pacientes con CMT además de debilidad de los músculos dorsiflexores los pacientes con CMT también presentan déficit en la flexión plantar.

La debilidad de los músculos de cadera y tobillo reportados en el párrafo previo se asocia a la disminución de los grados de movimiento en el plano sagital principalmente a nivel de cadera y tobillo²⁴.

Más de la mitad de los pacientes presentaron anomalías en la alineación del retropié, siendo la rotación en varo la alteración más frecuentemente encontrada. En cuanto a la morfología de la huella plantar en la mitad de la muestra se registró alterada, correspondiendo la mayoría a un pie cavo, lo que concuerda con la literatura en la que se ha reportado el pie cavo-varo como la principal deformidad en los pacientes con CMT1 y que se atribuye al desequilibrio muscular resultado de un peroneo largo relativamente fuerte en comparación con el tibial anterior que origina flexión plantar del primer metatarsiano y este a su vez el cavo anterior y a un tibial posterior más fuerte en relación al peroneo corto lo que origina aducción del antepié e inversión del retropié, Sabyr y Little¹⁹ refieren que a pesar de que todos los músculos peroneos se ven afectados, el peroneo largo tiene mayor grosor transversal por eso de inicio se mantiene más fuerte, además se ha demostrado en estudios de imagen de resonancia magnética que el radio del área transversal del compartimiento anterior es mayor que la del compartimiento lateral, en pacientes con deformidad en cavo varo²⁰.

Beals²¹ y colaboradores refieren que la deformidad de los dedos en garra probablemente se debe al desequilibrio de la fuerza muscular entre los músculos intrínsecos y extrínsecos del pie, en nuestra población la mitad presentaron esta alteración, identificando mayor fuerza muscular en los flexores que en los extensores del hallux y de los dedos como posible causa de la misma, además de la presencia de cavo anterior.

Burns²² y colaboradores en 2004 y Crosbie²³ y colaboradores en 2008 evaluaron las presiones plantares en pacientes con CMT 1, encontrando que éstas son mayores a nivel del antepié y del mediopié en relación a las del retropié, lo que es comparable con los resultados de nuestro estudio en lo que se refiere a localización del punto de máxima presión que se encontró en el 53.3% de los casos en la región del antepié, además se realizó una asociación con la fuerza de los músculos distales demostrando una relación estadísticamente significativa con

la fuerza muscular de tibial posterior ($p=0.02$), en la que a mayor fuerza de este músculo el punto de máxima presión se desplaza hacia la región anterior.

El porcentaje de la distribución de cargas entre el antepié y el retropié (relación RA) en sujetos normales se acepta que es del 40% y 50% respectivamente $\pm 4\%$, en nuestra población se encontró una ligera tendencia a aumentar hacia el antepié lo que coincide con la localización del punto de máxima presión; además se encontró una correlación positiva entre el aumento de la RRA y la presencia de contractura de tríceps sural (CC 0.6, $P= 0.03$ y 0.04), lo que significa que a mayor contractura del tríceps sural la distribución de cargas en la región del antepié aumentará.

De todas las variables estudiadas, las reportadas en este trabajo resultaron estadísticamente significativas (fuerza muscular, contracturas musculares del complejo soleo y gemelos, deformidad de dedos en garra, pie cavo varo, punto de máxima presión, relación retropié-antepié y variables espacio temporales de la marcha) se considera que un tamaño de muestra mayor pueda reflejar las características del paciente con CMT1, por lo que se cree que esto pudo ser una limitación, sin embargo la población que se estudió incluye únicamente pacientes con diagnóstico de CMT1 que no han sido intervenidos quirúrgicamente lo que permite que sea un grupo de estudio homogéneo.

Se sugiere en futuros estudios tomar en consideración que un porcentaje de los pacientes con CMT1 de la clínica de enfermedades neuromusculares tienen una larga evolución de la neuropatía y afectación clínica severa que no les permite realizar marcha sin uso de auxiliares o ayudas ortésicas y otra parte han requerido tratamiento quirúrgico para que se realicen en un tiempo mayor.

X. CONCLUSIONES

Es posible establecer asociaciones estadísticamente significativas entre las alteraciones identificadas clínicamente y las variables cinéticas y cinemáticas de la marcha en los pacientes con CMT1.

La presencia de contractura a nivel del tríceps sural tiene una correlación positiva significativa con la alteración de la distribución de carga entre el retropié y el antepié.

La debilidad de los dorsiflexores, eversores y flexores plantares respecto a los inversores tiene una asociación significativa con el desplazamiento del punto de máxima presión hacia la región del antepié.

La presencia de pie cavo se asocia con la deformidad de dedos en garra y el desplazamiento del punto de máxima presión hacia la región del antepié.

Las características clínicas que con mayor frecuencia repercuten en la marcha de los pacientes con CMT1 son limitación en la dorsiflexión de tobillo, presencia de contractura muscular a nivel del tríceps sural, desequilibrio muscular entre inversores, eversores y dorsiflexores plantares, presencia de deformidad de dedos en garra y pie cavo varo, la edad igual o menor a 12 años se asocia a un aumento en el tiempo de apoyo simple, el porcentaje de la fase de oscilación y el porcentaje de la fase de apoyo durante el ciclo de la marcha.

XI. ANEXOS

ANEXO I



INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

DIVISIÓN DE INVESTIGACIÓN TECNOLÓGICA
LABORATORIO DE ANÁLISIS DE MOVIMIENTO



Consentimiento Informado

YO

NOMBRE DEL(A) PACIENTE: _____ EDAD: _____

NOMBRE DEL(A) FAMILIAR RESPONSABLE _____ PARENTESCO _____

IDENTIFICACIÓN: _____ EXPEDIENTE No.: _____

manifiesto que he sido informado/a sobre los beneficios que podría suponer la medición de los parámetros de la marcha para cubrir los objetivos del Proyecto de Investigación titulado **“ASOCIACION DE LAS MEDICIONES CLINICAS CON ANALISIS CINETICO Y CINEMATICO DE LA MARCHA EN PACIENTES CON CMT 1”**, en el Laboratorio de Análisis de Movimiento Humano del Instituto Nacional de Rehabilitación.

Que me fue explicado que el proyecto consiste en conocer los parámetros de la marcha, en pacientes con enfermedad de Charcot Marie Tooth y que mi participación consistirá en permitir sean colocados (pegados) sobre la piel del paciente instrumentos para medir los ángulos y la actividad muscular mediante electrodos de superficie, posteriormente con ellos caminar sobre un tapete instrumentado, **sin riesgo, sin molestias y sin dolor**, y que el adhesivo con el que son colocados los instrumentos no produce **ninguna molestia, ni abrasión en la piel**; además será pesado, medido, y evaluado por el Médico Residente Abi Natzelli Ramos Segovia, responsable médico del proyecto.

Que también me fue informado que en cualquier momento puedo abandonar el estudio, sin perder los derechos como paciente del INR y que mi participación es **ANÓNIMA Y CONFIDENCIAL**. Todos los datos que proporcione serán para fines de investigación, donde se busca sean publicados en revistas de especialización así como expuesto en conferencias científicas, respetando **EL ANONIMATO** del paciente.

Al firmar esta hoja **OTORGO** mi **CONSENTIMIENTO** al personal del Instituto Nacional de Rehabilitación para realizar las pruebas necesarias para la realización de este estudio, incluyendo la toma de material fotográfico y visual del paciente, así como para que todo el material sea utilizado para cubrir los objetivos especificados en el proyecto y acepto que no habrá remuneración alguna por el uso y publicación de los mismos.

Paciente o Familiar responsable
Testigo2

Testigo

M. en C. Ivett Quiñones Urióstegui
Jefe del Laboratorio de Análisis de Movimiento

Dra. Abi Natzelli Ramos Segovia
Responsable médico del proyecto

En México, D.F a: _____ de _____ de _____

ANEXO 2

FORMATO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Fecha: _____

Nombre del paciente: _____

Nombre del médico: _____

Peso: _____ Talla: _____

Tiempo de evolución de la neuropatía _____

Movilidad pasiva

Cadera

	Derecho	Izquierdo		Derecho	Izquierdo
Flexión	_____	_____	Aducción	_____	_____
Extensión	_____	_____	Rotación interna	_____	_____
Abducción	_____	_____	Rotación externa	_____	_____

Rodilla

	Derecho	Izquierdo
Flexión	_____	_____
Extensión	_____	_____

Tobillo

	Derecho	Izquierdo		Derecho	Izquierdo
Dorsiflexión	_____	_____	Inversión	_____	_____
Flexión plantar	_____	_____	Eversión	_____	_____

Contracturas

	Derecho	Izquierdo
Flexores de cadera	_____	_____
Isquiotibiales	_____	_____
Tríceps sural	_____	_____

Examen manual muscular extremidades inferiores (MRC Scale 0-5)

	Derecho	Izquierdo		Derecho	Izquierdo
Psoas iliaco	_____	_____	Glúteo mayor	_____	_____
Aductores	_____	_____	Glúteo medio	_____	_____
Cuádriceps	_____	_____	Isquiotibiales	_____	_____
Tríceps sural	_____	_____	Peroneo largo	_____	_____
Tibial anterior	_____	_____	Peroneo corto	_____	_____
Tibial posterior	_____	_____			
Flexor corto del hallux	_____	_____	Extensor largo del hallux	_____	_____
Flexor largo del hallux	_____	_____	Extensor corto de los dedos	_____	_____
Flexor corto de los dedos	_____	_____	Extensor largo de los dedos	_____	_____
Flexor largo de los dedos	_____	_____	Lumbricales	_____	_____

Deformidades del pie

Rotación del pie	1. Neutro	2. Varo	3. Valgo		
Pie cavo	1. No	2. Grado I	3. Grado II	4. Grado III	
Pie plano	1. No	2. Grado I	3. Grado II	4. Grado III	5. Grado IV
Dedos en garra	1. Si	2. No			

REEMS (0= ausente, += reducido, += normal, +++ = aumentados, ++++ = clonus)

Derecho		Izquierdo		Derecho		Izquierdo	
Bíceps	_____	_____		Patelar	_____	_____	
Tríceps	_____	_____		Aquíleo	_____	_____	
Braquirradial	_____	_____					

Examen de la sensibilidad (1= ausente,2= disminuido, 3= normal)

Propiocepción

	Derecho	Izquierdo		Derecho	Izquierdo
1er Dedo	_____	_____	Tobillo	_____	_____

Vibración

Dedos	_____	_____	Ortejos	_____	_____
Muñeca	_____	_____	Tobillo	_____	_____
Codo	_____	_____	Rodilla	_____	_____

Pin/Prick

Dedos	_____	_____	Ortejos	_____	_____
Muñeca	_____	_____	Tobillo	_____	_____
Codo	_____	_____	Rodilla	_____	_____

Marcha

Marcha en Tandem	1. Si	2. No
Marcha en puntas	1. Si	2. No
Marcha en talones	1. Si	2. No
Romberg	1. Positivo	2. Negativo

Estudio de neuroconducción nerviosa

Mediano VCNM (m/s) _____

Latencia motora distal (ms) _____

PAMC (milivolts) _____

Latencia de onda F (ms) _____

VCNM Ulnar muñeca a codo _____

Alrededor de codo (m/s) _____

Latencia motora distal (ms) _____

PAMC (milivolts) _____

Latencia de onda F (ms) _____

VCNM Peroneo tobillo a rodilla (m/s) _____

Alrededor de rodilla (m/s) _____

Latencia motora distal (ms) _____

PAMC (milivolts) _____

Latencia de onda F (ms) _____

Mediano VCNS (m/s) _____

PANS (microvolts) _____

Ulnar VCNS (m/s) _____

PANS (microvolts) _____

Sural VCNS (m/s) _____

PANS (microvolts) _____

I. BIBLIOGRAFÍA

1. **Pareyson D, Marchesi C.** Diagnosis, natural history, and management of Charcot-Marie-Tooth disease. *Lancet Neurol.* 2009; 8:654-667.
2. **Don R, et al.** Foot drop and plantar flexion failure determine different gait strategies in Charcot- Marie-Tooth patients. *Clinical Biomechanics.* 2007; 22:905-916.
3. **Crosbie J, Joshua B. Ouvrier R-A.** Pressure characteristics in painful pes cavus feet resulting from Charcot-Marie-Toot disease. *Gait and Posture.* 2008; 28:545-551.
4. **Banchs I, et al.** Diagnosis of Charcot –Marie-Tooth Disease. *Journal of Biomedicine and Biotechnology.* 2009:1-10.
5. **P. Vinci.**Perplexity about the use of the Charcot-Marie-Tooth Neuropathy Score in Rehabilitation. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2008; 44: 473-474.
6. **Hauser SL et al.** Intensive immunosuppression in progressive multiple sclerosis. A randomized,threearm study of high-dose intravenous cyclophosphamide, plasma exchange, and ACTH. *N Engl J* 1983;4:173-180.
7. **Vinci P, et al.** Handgrip impairment in Charcot-Marie-Tooth diasease. *Eur Medicophys.* 2005; 41:131-134.
8. **Dusing S, Thorpe D.** A normative sample and spatial gait parameters in children using GAITRite electronic walkway. *Gait and Posture.* 2007; 25: 135-139.
9. **Barker S et al.** Accuracy, reliability, and validity of a spatiotemporal gait analysis system. 2006, *Medical Engineering and Physics.* 2006; 28: 460-467.

10. **Vinci P, Perelli SL.** Footdrop, foot rotation and plantar flexor failure in Charcot Marie Tooth disease. *Arch Phys Rehabil Med.* 2002; 4:513-516.
11. **P, Vinci.** Gait Rehabilitation in a Patient Affected With Charcot-Marie Tooth Disease Associated With Pyramidal and Cerebellar Features and Blindness. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003; 84: 762-765.
12. **Kuruville A, et al.** Characterization of gait parameters in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology India.* 2000; 48: 49-55.
13. **Newman CJ et al.** The characteristics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease types I and II. *Gait and Posture.* 2007; 26: 120-127.
14. **F, Rubino.** Gait Disorders. *The Neurologist.* 2002; 8: 254-262.
15. **Ounpuu S, et al.** Biomechanics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait and Posture.* 2006; 245: 64-66.
16. **Gordon S.** Charcot - Marie - Tooth Disease. *Arch Neurol.* 2001; 58: 1014-1016.
17. **Kirtley C.** Clinical Gait Analysis Theory and Practice. 2006. Elsevier Churchill Livingstone.
18. **Hurtado P-A.** Uso de la baropodometría. *Ortho-tip.* 2006; 2: 255-261.
19. **Sabir M, Little D.** Pathogenesis of Charcot Marie Tooth disease. Gait analysis and electrophysiologic, genetic, histopathologic and enzyme studies in a kinship. *Clin Orthop.* 1984; 184: 223-235.
20. **Tynan MC, et al.** Investigation of muscle imbalance in the leg in symptomatic foretoof pes cavus: a multi disciplinary study. *Foot Ankle.* 2002;13:489-501.
21. **Beals T, Nikisch F.** Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. *Foot and Ankle Clinics.* 2008; 13:259-274.

22. **Burns J, et al.** The effect of pes cavus on foot pain and plantar pressure. *Clinical Biomechanics*. 2005; 20: 877-882.
23. **Nelson AJ, et al.** The functional ambulation performance of elderly fallers and non-fallers walking at her preferred velocity. *Neurorehabilitation*. 1999;13: 141-146.
24. **Lacuesta S.** Biomecánica de la marcha humana normal y patológica. *Biomecánica de la marcha humana normal*. 1999; 29-52.