

## Entrenamiento Físico en la Distrofia Muscular de Becker asociada a la Insuficiencia Cardíaca

Jean Marcelo Roque<sup>1,2</sup>, Vitor Oliveira Carvalho<sup>1,2</sup>, Lucas Nóbilo Pascoalino<sup>1,2</sup>, Silvia Ayub Ferreira<sup>1</sup>, Edimar Alcides Bocchi<sup>1</sup>, Guilherme Veiga Guimarães<sup>1,2</sup>

Laboratório de Insuficiência Cardíaca e Transplante - Instituto do Coração HCFMUSP<sup>1</sup>, Laboratório de Atividade Física e Saúde - Centro de Práticas Esportivas - USP<sup>2</sup>, São Paulo, SP - Brasil

La distrofia muscular de Becker (DMB) integra las distrofinopatías que ocurren debido a mutaciones genéticas que expresan la proteína distrofina en el cromosoma X. El inicio de los síntomas neuromusculares normalmente precede el compromiso de la función cardíaca, pudiendo acontecer inversamente por la insuficiencia cardíaca (IC). El entrenamiento físico es bien establecido en la IC, sin embargo, cuando está asociada a la DMB, es controvertido y sin fundamento científico.

Presentamos el caso de un paciente con DMB asociada a la IC en fila de transplante cardíaco sometido a un programa de entrenamiento físico.

### Introducción

La distrofia muscular de Becker (DMB) hace parte de las distrofinopatías que ocurren debido a mutaciones en el gen que expresa a la proteína distrofina, ubicado en el cromosoma X<sup>1</sup>. La distrofina está presente en el citoesqueleto muscular y su deficiencia causa inestabilidad y rotura del sarcolema. Ese parece ser el principal factor de la miopatía ocurrida en la DMB, resultando en debilidad muscular progresiva<sup>2</sup>.

El compromiso de la función cardíaca ocurre en la mayoría de los casos de DMB, con el miocardio afectado por el proceso miopático, siendo su progresión imprevisible y con papel determinante en la sobrevida de tales pacientes<sup>1</sup>. Normalmente, el inicio de los síntomas neuromusculares precede al compromiso cardíaco, pero, en algunos casos, esto puede acontecer de manera inversa. La gravedad de la disfunción cardíaca en este grupo de pacientes puede llevar al transplante de este órgano<sup>3</sup>.

En la evaluación electromiográfica (EMG) de los pacientes con DMB, cambios miopáticos son encontrados como

### Palabras clave

Insuficiencia cardíaca, distrofia muscular de Duchenne, ejercicio, electromiografía.

potenciales de unidades motoras pequeñas y polifásicas con un reclutamiento precoz<sup>4</sup>. Fibrilaciones y descargas complejas repetitivas son comúnmente vistas en los músculos en reposo, especialmente en los proximal y paraespinal<sup>5</sup>.

La realización de actividad física en la DMB es controvertida, pues el entrenamiento de alta intensidad y actividad muscular excéntrica puede ser perjudicial en pacientes con distrofinopatías, mientras tanto, el ejercicio de resistencia con baja intensidad es capaz de mejorar la fuerza, la resistencia y la fatiga, sin efectos deletéreos musculares<sup>6</sup>. Con todo, cuando se trata de paciente con DMB asociada a IC, esos datos no están totalmente aclarados.

Así, el objetivo de ese relato de caso fue evaluar la fuerza y la actividad electromiográfica muscular, después de programa de actividad física, en paciente con DMB en fila de transplante cardíaco.

### Relato del caso

Individuo aparentemente sano del sexo masculino, de 25 años, sintió falta de aire y fatiga en 2005, hecho que lo hizo procurar atención médica, donde fue constatada congestión pulmonar durante la evaluación clínica. En esa oportunidad, el paciente fue tratado con diuréticos y orientado a disminuir la actividad física hasta la estabilización del cuadro clínico para mejor investigación. En el retorno, el paciente refirió dificultad progresiva para subir escaleras y levantarse. Durante la anamnesis, el paciente relató historia familiar de tres primos con DMB, siendo encaminado a un neurólogo especialista en distrofias musculares. Con la evaluación clínica asociada al elevado nivel de creatina quinasa, el paciente fue encaminado a la realización de examen genético, donde se confirmó la sospecha diagnóstica de DMB.

En el final de 2007, el paciente se quejó de cansancio a los pequeños esfuerzos siendo encaminado para evaluación cardiovascular. El ecocardiograma mostró aumento significativo del área cardíaca, insuficiencia mitral y fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 20,0%. El estudio de ventriculografía radioisotópica mostró reducción de la función de los ventrículos derecho e izquierdo en grado moderado y grave, respectivamente. El consumo de oxígeno de pico, evaluado durante el test de esfuerzo cardiopulmonar en cinta, fue de 10,3 ml/kg/min<sup>-1</sup>. La inclinación de la recta entre ventilación y producción de dióxido de carbono (*slope* VE/VCO<sub>2</sub>) fue de 31,8. Con el cuadro clínico del paciente y los exámenes complementarios, IC clase funcional IV fue diagnosticada.

Correspondencia: Guilherme Veiga Guimarães •

Rua Dr. Baeta Neves, 98 - Pinheiros - 05444-050 - São Paulo, SP - Brasil  
E-mail: gvguima@usp.br

Artículo recibido en 22/06/10; revisado recibido en 21/10/10; aceptado en 05/11/10.

Después de 6 meses de la introducción y optimización medicamentosa (carvedilol 75 mg, losartan 100 mg, digoxina 0,25 mg, aldactone 25 mg, monocardil 80 mg y furosemida 80 mg), el paciente fue reevaluado, sin embargo su cuadro clínico no presentó buena evolución. Así, el equipo clínico optó por incluirlo en la fila única de candidatos a trasplante cardíaco. Posteriormente, el paciente solicitó al equipo médico orientación para práctica de actividad física, siendo liberado y encaminado al Laboratorio de Actividad Física y Salud para rehabilitación física.

En el inicio de 2008, fueron realizados test de fuerza muscular en el cuádriceps derecho y evaluación de la actividad electromiográfica de los músculos vasto medial y lateral del mismo miembro, antes y después del entrenamiento. Para medición de fuerza, el paciente fue posicionado sentado a una altura en que los pies no tocasen el suelo y, a partir de 90° de flexión de la rodilla (dominante), fue realizada la extensión de la misma. Tres movimientos fueron realizados después del comando verbal al paciente, y aceptado el mayor de ellos. La medición fue realizada con un dinamómetro modelo Crow AT (Filizola). En el mismo movimiento de extensión de rodilla, fue realizada la medición de la amplitud electromiográfica de superficie del vasto medial y lateral. Para esa medición, un módulo acondicionado de señal electromiográfico de dos canales (Phoenix USB 2 V4.01 R8) fue utilizado. Electrodo de superficie fueron utilizados para captación de la actividad eléctrica de los músculos, según las recomendaciones del *Surface EMG for the Non-Invasive Assessment of Muscles*<sup>7</sup>.

Entre abril y agosto de 2008, se inició el programa de entrenamiento físico, dos veces por semana, por un período de tres meses en ambiente cerrado, con temperatura controlada a 22° C. El ejercicio aeróbico fue realizado en cinta eléctrica y el paciente fue orientado a controlar la velocidad de la caminata entre 11 y 13 de la Escala de Borg<sup>8</sup>, con duración inicial de dos minutos, evolucionando gradualmente hasta alcanzar 12 minutos. El entrenamiento de resistencia fue realizado en estación de musculación de la marca NAKAGYM con graduación de peso de 1 a 21 kg. Inicialmente, fue realizada una serie de tres repeticiones de movimiento concéntrico activo asistido y excéntrico activo resistido con carga mínima, evolucionando a movimiento activo no asistido, manteniéndose el mismo número de series, repeticiones y carga. Los ejercicios realizados fueron: *Leg Extension*, *Leg Curl*, *Lat Pulldown*, *Peck Deck* y *Press Pectoral*. Para el monitoreo de la frecuencia cardíaca, frecuencímetro de pulso de la marca Polar fue utilizado.

Este protocolo tuvo aprobación del Comité de Ética y el paciente firmó el término de consentimiento. Los resultados obtenidos en este estudio de caso demostraron que a pesar del cuadro clínico estable e inalterado, ocurrió aumento discreto en el VO<sub>2</sub> pico, en la fuerza muscular y en la actividad electromiográfica (Tabla 1).

## Discusión

En este estudio, describimos de forma pionera, el efecto del entrenamiento físico en la fuerza muscular esquelética y en la actividad electromiográfica en un paciente con DMB asociada a IC.

Tabla 1 - Datos del paciente

	Antes	Después
Datos Antropométricos		
IMC	24,7	25,3
Cintura (cm)	88	92
Test cardiopulmonar		
Peak VO <sub>2</sub> mlO <sub>2</sub> .kg <sup>-1</sup> .min <sup>-1</sup>	10,3	11,1
VE/ VCO <sub>2</sub> slope	31,8	29
NYHA	4	4
MLHFQ	59	58
Test fuerza muscular		
MID kg	5	6
Electromiografía		
VMO reposo μV	10	13
VMO pico μV	107	156
VL reposo μV	10	19
VL pico μV	159	232

VO<sub>2</sub> - consumo de oxígeno; NYHA - New York Heart Association; MLHFQ - cuestionario de calidad de vida de Minnesota; MDI - miembro inferior derecho; VMO - vasto medial oblicuo; VL - vasto lateral.

En la evaluación de la fuerza muscular de cuádriceps derecho después de entrenamiento, se observó aumento de 20,0% en relación a la condición preentrenamiento. En estudio previo, fue demostrado en pacientes con DMB, entrenados en ciclo ergómetro, que hubo mejora de 40,0% de la fuerza de extensión de cuádriceps<sup>8</sup>. Entre tanto, en este estudio, los pacientes presentaban apenas DMB sin compromiso de la función cardíaca asociada, mostrando que programa de entrenamiento físico para paciente con DMB asociado a la IC puede tener impacto positivo en el desempeño muscular. Además de eso, también fue mostrado que después de entrenamiento ocurrió aumento de 47,0% en el VO<sub>2</sub> de pico<sup>7</sup>. En el estudio HF-ACTION, se observó un aumento de 4,0% en el VO<sub>2</sub> de pico en el grupo de pacientes que realizaron actividad física, mientras tanto, la expectativa era de mejora de 10,0% después de entrenamiento<sup>9</sup>.

Nuestro estudio con DMB asociado a IC presentó una mejora de 10,0% en el VO<sub>2</sub> de pico después del período de entrenamiento, resultado este que es normalmente considerado relevante. Esas diferencias observadas en estos estudios son probablemente consecuencia de la debilidad músculoesqueléticas, del compromiso cardíaco y de la condición física inicial, o sea, la mejora de la capacidad física es inversamente proporcional a las limitaciones del paciente. Además de eso, los pacientes realizaron el test cardiopulmonar pre y post con tiempos distintos de entrenamientos, lo que indica que tales diferencias deben ser interpretadas con cautela.

En estudio previo, en el análisis de la amplitud electromiográfica pre y post entrenamiento del músculo vasto medial oblicuo, se observó elevación en el microvoltaje, tanto en reposo como en el pico de la contracción muscular,

## Caso Clínico

demostrando que la fuerza muscular en la DMB sufre cambios suaves y compensados, sin embargo es preservada en la mayoría de los músculos, por lo menos en el inicio de la enfermedad<sup>10</sup>. El aumento de fuerza muscular y la mayor actividad electromiográfica, evaluada después de entrenamiento en este estudio, pueden ser sugestivos de posible retardamiento del proceso esperado en la DMB.

Nuestro estudio de caso demostró resultados semejantes obtenidos en el vasto lateral (Figuras 1A y 1B) y que la actividad física en la DMB asociada a la IC promovió aumento de consumo de oxígeno, de fuerza muscular y pequeña elevación de la actividad electromiográfica. Nuevos estudios podrán elucidar con más detalles las alteraciones electromiográficas y cardiológicas en la DMB asociada a IC.

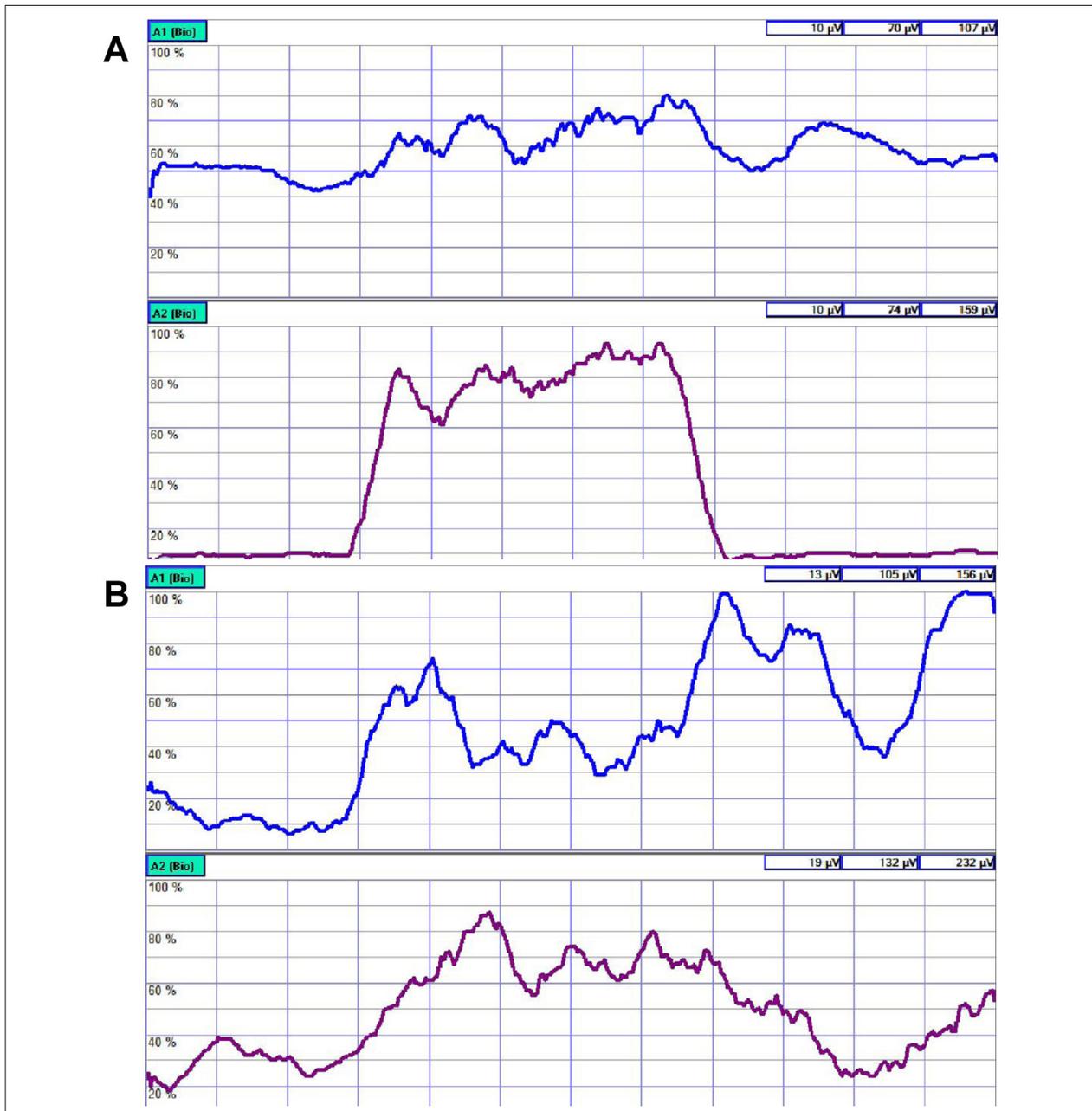


Fig. 1 - A: Pre entrenamiento; Canal A1: Vasto medial oblicuo (VMO); Canal A2: Vasto lateral (VL); B: Post entrenamiento; Canal A1: Vasto medial oblicuo (VMO); Canal A2: Vasto lateral (VL).

## Referencias

1. Finsterer J, Stöllberger C. The heart in human dystrophinopathies. *Cardiology*. 2003;99(1):1-19.
2. Campbell KP. Three muscular dystrophies: loss of cytoskeleton-extracellular matrix linkage. *Cell*. 1995;80(5):675-9.
3. Hoogerwaard EM, Voogt WG, Wilde AM, van der Wouw PA, Bakker E, van Ommen GI, et al. Evolution of cardiac abnormalities in Becker muscular dystrophy over a 13-year period. *J Neurol*. 1997;244(10):657-63.
4. Kopeć J, Emeryk-Szajewska B. "Functional-QEMG" a new reliable method in daily routine investigation: electromyography. *Clin Neurophysiol*. 2002;42(8):495-506.
5. Liguori R, Fuglsang-Frederiksen A, Nix W, Fawcett PR, Andersen K. Electromyography in myopathy. *Neurophysiol Clin*. 1997;27(3):200-3.
6. Sveen ML, Jeppesen TD, Hauerslev S, Kober L, Krag TO, Vissing J. Endurance training improves fitness and strength in patients with Becker muscular dystrophy. *Brain*. 2008;131(Pt 11):2824-31.
7. Hermens HJ, Freriks B, Disselhorst-Klug C, Rau G. Development of recommendations for SEMG sensors and sensor placement procedures. *J Electromyogr Kinesiol*. 2000;10(5):361-74.
8. Carvalho VO, Bocchi EA, Guimarães GV. The Borg scale as an important tool of self-monitoring and self-regulation of exercise prescription in heart failure patients during hydrotherapy: a randomized blinded controlled trial. *Circ J*. 2009;73(10):1871-6.
9. O'Connor CM, Whellan DJ, Lee KL, Keteyian SJ, Cooper LS, Ellis SJ, et al. Efficacy and safety of exercise training in patients with chronic heart failure HF-ACTION randomized controlled trial. *JAMA*. 2009;301(14):1439-50.
10. Monti RJ, Roy RR, Edgerton VR. Role of motor unit structure in defining function. *Muscle Nerve*. 2001;24(7):848-66.