

Análisis de la marcha en pacientes con distrofia muscular de Duchenne con nivel funcional 2, 3 y 4 en la escala de Vignos

Juan Carlos Pérez-Moreno,* Rosa Madrigal-Morales,**
Carlos Torres-Olmos,*** Demetrio Villanueva-Ayala****

RESUMEN

La historia natural de la distrofia muscular de Duchenne es el deterioro de la marcha caracterizada por debilidad progresiva de la musculatura proximal, mayor esfuerzo para caminar y dependencia en silla de ruedas hacia los 10 años de edad. **Objetivo:** Analizar la cinemática de la marcha en pacientes con distrofia muscular de Duchenne en las fases 2, 3 y 4 de la Escala de Vignos. **Método:** Incluyó seis pacientes masculinos con edades entre 3 a 11 años de edad. El estudio tridimensional de la marcha incluyó parámetros temporales-espaciales, cinemática y fuerza de reacción al piso. **Resultados:** La cadencia promedio fue 123.5 ± 6.36 pasos/min; la velocidad promedio fue 0.69 ± 0.08 m/s. La cinemática de cadera, rodilla y tobillo mostró mayores diferencias en los picos de flexión y extensión en pacientes mayores de 10 años de edad independientemente del nivel funcional de Vignos. Las fuerzas de reacción al piso mostraron disminución en la magnitud de la fuerza vertical en todos los pacientes. **Conclusión:** La etapa crítica de la marcha del paciente con distrofia muscular de Duchenne ocurre durante la fase 4 de Vignos en la que los cambios cinemáticos son determinantes en la progresión de la enfermedad.

Palabras clave: Distrofia muscular de Duchenne, cinemática, fuerzas de reacción al piso, escala funcional de Vignos.

ABSTRACT

The natural history of Duchenne muscular dystrophy is the gait impairment characterized by progressive wasting of proximal muscles, increase in the endeavor to walking and final dependency of wheelchair towards the ten years of age. **Objective:** To analyze the gait kinematic in patients with Duchenne muscular dystrophy in stage 2, 3 and 4 of Vignos Scale. **Method:** Six patients between 3 to 11 years of age were included. Three-dimensional gait analysis included temporary-spatial parameters, kinematic and ground reaction forces. **Results:** The average cadence was 123.5 ± 6.36 steps per minute; velocity mean was 0.69 ± 0.08 m/s. The kinematic of hip, knee and ankle showed differences in the peaks of flexion and extension in patients over ten years and these were independent of Vignos stage. Ground reaction forces exhibited decrease in the magnitude of vertical force in all patients. **Conclusion:** The phase 4 of Vignos functional scale was the most critical stage of gait in patients with Duchenne muscular dystrophy because the changes in kinematics are determinants in the illness progression.

Key word: Duchenne muscular dystrophy, kinematics, ground reaction forces, Vignos functional scale.

INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD), es una enfermedad con herencia recesiva ligada a X. Es la distrofia muscular más frecuente en el humano y afecta aproximadamente a 1 de cada 3,300 a 6,000 varones nacidos vivos^{1,2}.

La enfermedad resulta de mutaciones en el *gen DMD*, localizado en el cromosoma X (Xp21) y que codifica para distrofina, una proteína del citoesqueleto de 427-kDa expresado principalmente en el músculo liso, cardíaco y esquelético. El desarrollo postnatal en pacientes con DMD es seguido por retraso en la adquisición de la marcha y pérdida de la marcha independiente alrededor de los 12 años de edad³. La DMD es causada por ausencia o deficiencia de una proteína denominada distrofina, que se expresa en la cara citoplasmática del sarcolema. Dicha proteína distrofina proporciona el

* Maestro en Ciencias. Especialista en Medicina de Rehabilitación y Laboratorio de Análisis de Movimiento.

** Especialista en Medicina de Rehabilitación. Clínica C3 Enfermedades Neuromusculares.

*** Especialista en Pediatría Médica.

**** PhD. Bioingeniería. Ing. Electrónica. Laboratorio de Análisis de Movimiento.

Centros de Rehabilitación Infantil Teletón (CRIT) Estado de México.

Recibido para publicación: marzo, 2016.

Aceptado para publicación: septiembre, 2016.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/medicinafisica>

acoplamiento mecánico entre el sarcolema y el citoesqueleto de la fibra muscular. La distrofina parece tener una función estructural constituyendo una unión elástica entre las fibras de actina del citoesqueleto y la matriz extracelular, lo que permite amortiguar la tensión mecánica inducida durante la contracción muscular^{4,6}. Como resultado de la pérdida de conexión con la distrofina se presenta una mayor fragilidad de la membrana y daño mecánico del sarcolema durante la contracción muscular^{3,4}. Esto conduce a un daño muscular crónico, inflamación y eventual reemplazo de las fibras musculares por tejido graso y fibroso, con pérdida de la función muscular⁵.

Las miofibrillas necróticas o degeneradas liberan varias enzimas en la sangre debido a la pérdida de la integridad de la membrana del sarcolema. El estándar de oro de las enzimas musculares es la creatina quinasa, conocida previamente con creatina fosfoquinasa (CPK por sus siglas en inglés). El rango normal superior de la CK sérica en la infancia es aproximadamente 180 IU/L y la CPK usualmente debe estar tres veces por arriba del valor normal para ser considerado como significativo⁷. El deterioro funcional comienza en los miembros pélvicos con alteraciones en el ángulo de las articulaciones de cadera y rodilla, limitación en la flexión dorsal del tobillo y debilidad del músculo cuádriceps⁸.

Antecedentes

Las observaciones de Duchenne sobre la enfermedad que lleva su nombre fueron publicados en 1861, pero John Little y Edward Meryon habían reconocido la enfermedad incluso antes de esa fecha. El primer reporte de la enfermedad de Duchenne apareció en la edición de 1861 de su libro sobre estimulación eléctrica del músculo. En ese tiempo él se refirió a este desorden como una paraplejia hipertrófica de la infancia debido a una causa cerebral. Hacia 1868; sin embargo, se dio cuenta de que la enfermedad tenía un origen muscular⁹.

En 1879, el Neurólogo Sir William Richard Gowers describió un patrón para levantarse del suelo visto en niños con parálisis muscular hipertrófica, conocida ahora como distrofia muscular de Duchenne. Aunque Gowers no fue el primero en notar esta particular conducta motora, fue quizá el primero en enfatizar la importancia de este signo y sugirió que éste era probablemente patognomónico de la DMD, aunque de hecho no lo es, ya que puede ser visto en cualquier condición que esté asociada con debilidad de la cintura pélvica o de extremidades inferiores¹⁰.

Vignos en 1963, estableció un método para valorar la fuerza de múltiples músculos por medio de un examen funcional. La clasificación está basada en la habilidad y métodos usados en actividades concernientes con el ascenso de escaleras y la deambulacion¹¹.

Sutherland en 1981, señaló que la historia natural de la declinación y terminación de la marcha, en el paciente con

DMD, es caracterizada por debilidad muscular progresiva, anomalías posturales como la hiperlordosis y el equino, el desarrollo de contracturas musculares y la necesidad de un mayor esfuerzo durante la marcha, con dependencia de la silla de ruedas para su movilidad hacia los 10 años de edad. Refirió también que mientras más precoces son los cambios posturales en la marcha mayor será el incremento en la lordosis lumbar secundaria a debilidad del glúteo mayor, tiempo en el cual el cuádriceps es aun relativamente competente, siendo la debilidad del músculo cuádriceps un factor clave en el deterioro de la marcha¹².

Marco teórico

La mayoría de los estudios de movimiento en pacientes con DMD se han enfocado a aspectos de marcha y postura (rango de movimiento, estabilometría, parámetros temporales y espaciales). Algunos de ellos analizan casos simples y la mayoría se concentra en pequeños grupos de paciente algunas veces no homogéneos¹³.

Los pacientes realizan una mayor flexión y abducción de las caderas con la finalidad de avanzar las extremidades durante la fase de balanceo, ya que, durante esta fase, el pie del paciente con DMD presenta una excesiva flexión plantar¹⁴.

La mayoría de las modificaciones observadas durante la marcha son estrategias usadas por niños con DMD para hacer frente a la debilidad muscular, a manera de proveer soporte, propulsión y balance del cuerpo durante la marcha¹⁵.

Los eventos celulares específicos responsables para los efectos benéficos de la terapia con corticosteroides en DMD no son conocidos. Se han propuesto varias posibilidades basadas principalmente en observaciones en modelos de ratones con distrofia muscular y en un limitado número de pacientes con DMD. Siete estudios clase I y un gran número de ensayos clase IV han demostrado que la prednisona es benéfica en el tratamiento de la DMD, que hay un incremento significativo en la fuerza y función muscular en la pruebas de tiempo y función pulmonar. Sin embargo, son necesarios más estudios para establecer los mecanismos celulares precisos por los cuales los corticosteroides producen sus efectos benéficos en la DMD¹⁶.

El objetivo del estudio fue analizar la cinemática, las fuerzas de reacción al piso y los valores temporales-espaciales durante la marcha de pacientes con distrofia muscular de Duchenne de las fases 2 a 4 en la escala funcional de Vignos.

PACIENTES Y MÉTODO

Se realizó un estudio no aleatorizado, prospectivo, transversal y descriptivo. Este estudio fue realizado en el Laboratorio de Análisis de Movimiento del Centro de Rehabilitación e Inclusión Infantil Teletón, Estado de México.

Participaron pacientes que acudieron al laboratorio de análisis de movimiento (LAM) con diagnóstico de DMD, 5 de los cuales ya contaban con estudio molecular positivo a delección del *gen DMD* y todos estaban en tratamiento con deflazacort a dosis de 0.9 mg/kg/día.

Los criterios de inclusión fueron: pacientes con diagnóstico de DMD mediante la valoración clínica, electrodiagnóstico, laboratorio clínico (CPK por sus siglas en inglés) y calificación de 2 a 4 en la Escala Funcional de Vignos. Los criterios de exclusión fueron: pacientes con antecedentes de cirugía ortopédica en los seis meses previos al estudio de LAM, presencia de contracturas severas que limitaran la marcha y trastornos patológicos asociados que afectaran la marcha.

Equipo

La valoración funcional de la marcha en el LAM consistió de tres partes: 1) evaluación clínica; 2) videograbación y 3) análisis tridimensional de la marcha. Para el análisis tridimensional de la marcha se usó un sistema optoelectrónico de 6 videocámaras, de rango infrarrojo y velocidad de captura de 140 cuadros por segundo Smart-D (BTS, Italia). La cinemática de la marcha se registró colocando marcadores esféricos reflejantes de 15 milímetros de diámetro, en referencias anatómicas acorde al protocolo descrito por Davis¹⁷. Las fuerzas de reacción al piso vertical, antero-posterior y medi-lateral fueron registradas en una plataforma de fuerza triaxial (AMTI, USA). Se utilizó video análisis convencional en proyección anterior, posterior y lateral. El procesamiento de datos se llevó a cabo con el programa Smart Analyzer (BTS, Italia).

Método

De forma previa se llevó a cabo una valoración clínica del paciente que incluyó: medición antropométrica, fuerza muscular (Medical Research Council of the United Kingdom), rango de movimiento articular (goniometría) y nivel funcional mediante la escala de Vignos.

Posteriormente, se tomó la resultante del promedio de al menos tres ciclos de marcha para la obtención de los parámetros temporales y espaciales, así como un ciclo de la marcha para obtener la cinemática. Se midieron las fuerzas de reacción al piso a través de la pisada de ambos pies. Los parámetros temporales y espaciales incluyeron: cadencia (pasos/minuto), longitud de zancada (metros) y velocidad de desplazamiento (metros/segundos). Cinemática: midiendo el pico mínimo y máximo de las curvas (grados).

Los padres de todos los niños firman un consentimiento informado, aprobado por el Comité de Ética en Investigación del CRIT-EM. El estudio se apegó a la Declaración de Helsinki sobre los Principios Éticos para la Investigación Médica en Humanos.

Análisis estadístico

Las variables obtenidas fueron analizadas en el programa estadístico GraphPad Prism versión 4 para Windows (GraphPad Software, www.graphpad.com).

Se llevaron a cabo las mediciones de variables cuantitativas continuas y se midieron las diferencias de los hallazgos entre pacientes en la fase 2, 3 y 4 de la escala funcional de Vignos.

RESULTADOS

Se incluyeron 6 pacientes masculinos con edades entre 3 años 5 meses hasta 11 años 2 meses de edad (media de 8 años 2 meses \pm 2 años 11 meses). La dosis de deflazacort fue de 0.9 mg/kg/día y varió de 6 meses hasta 26 meses (media de 16.4 \pm 7.3 meses).

Cinemática de la cadera, rodilla y tobillo en el plano sagital

La cinemática de la articulación de la cadera mostró una disminución en su extensión durante la fase de soporte, así como, un aumento en la flexión de cadera, mayor al rango normal, durante la fase de balanceo sólo en el grupo de mayor edad.

La cinemática de la rodilla presentó hiperextensión de las rodillas en la fase de soporte en el grupo de mayor edad y un aumento en la flexión de rodillas en la fase de balanceo en la mayoría de los pacientes mayores y menores de 10 años.

La cinemática de tobillo se caracterizó por una disminución en flexión dorsal durante la fase de soporte en pacientes mayores de 10 años de edad (*Figura 1*).

La cinemática de la pelvis en el plano coronal mostró un incremento en la elevación pélvica durante la fase de balanceo en el grupo de pacientes mayores de 10 años de edad.

En el plano sagital también se observó un aumento en la inclinación pélvica anterior con franco predominio en pacientes con una edad mayor de 10 años.

El plano transversal mostró un incremento en la rotación pélvica en ambos grupos (*Figura 2*).

Fuerzas de reacción al piso

En el componente vertical de las fuerzas de reacción al piso se observó una disminución en el porcentaje de la amplitud ascendente de los picos inicial y final en el grupo mayor de 10 años de edad, el pico medio descendente se encontró en rangos límite de normalidad en ambos grupos.

El componente posterior-anterior de las fuerzas de reacción al piso mostró una disminución en el porcentaje de amplitud en los componentes posterior y anterior, de pacientes en ambos grupos de edad.

El componente medio-lateral de las fuerzas de reacción al piso se observó una disminución en el porcentaje de la amplitud del componente lateral inicial y final, sólo la progresión medial de esta fuerza de reacción se mantuvo dentro de rangos límite de normalidad en pacientes de ambos grupos de edad (Figura 3).

DISCUSIÓN

El este estudio se incluyeron 6 pacientes con DMD con nivel funcional 2, 3 y 4 de Vignos con manejo de deflazacort 0.9 mg/kg/día. La edad de la muestra de pacientes con DMD varió de 3 años 6 meses hasta 11 años 2 meses de edad. Al igual a

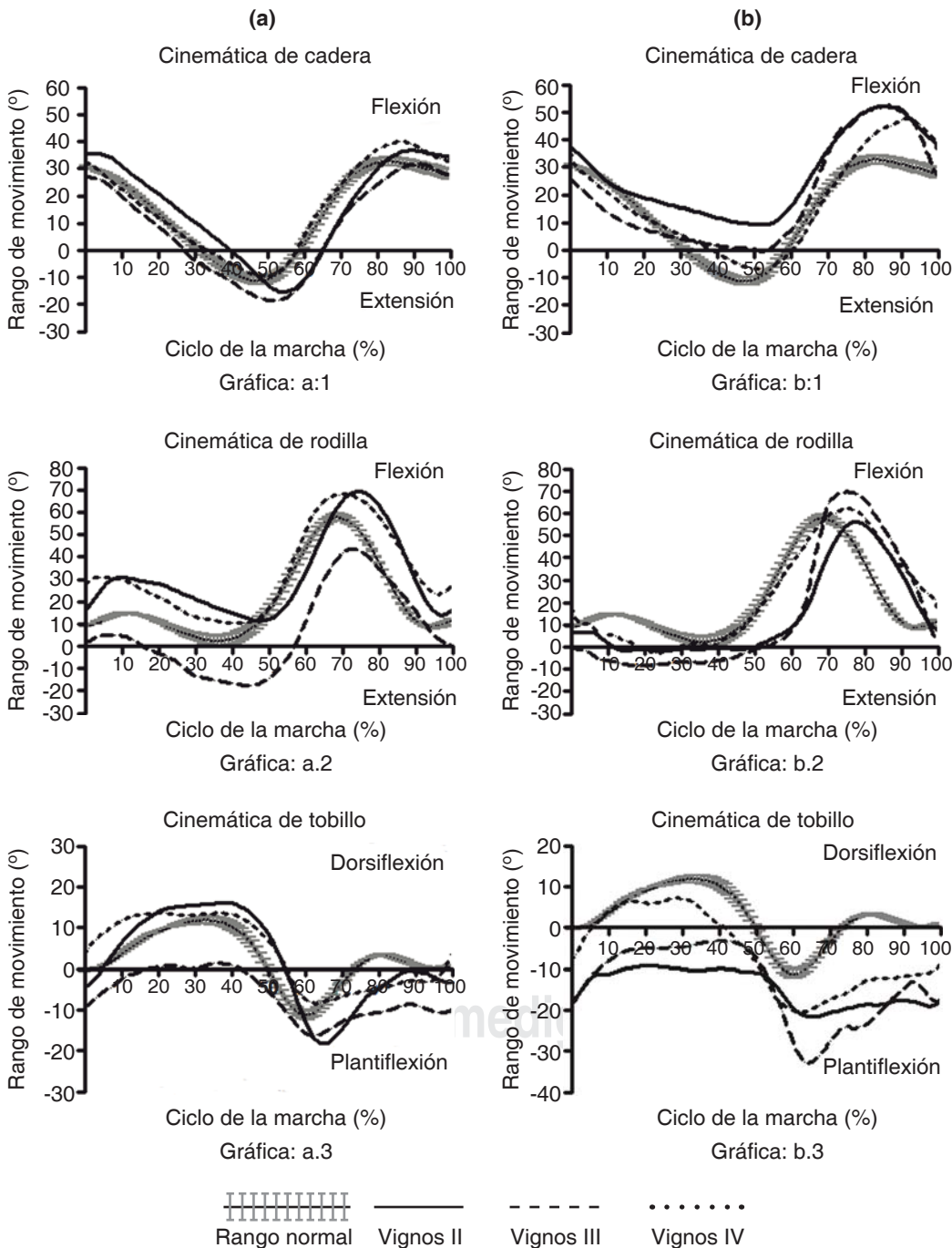


Figura 1.

Cinemática de cadera, rodilla y tobillo en el plano sagital. La columna (a) muestran los datos de pacientes con distrofia muscular de Duchenne (DMD) menores a 10 años de edad y nivel funcional Vignos 2, 3 y 4. La columna (b) corresponde a pacientes con DMD mayores de 10 años y nivel funcional Vignos 2, 3 y 4.

lo mencionado por Sutherland et al.¹², hubo una considerable sobreposición del nivel funcional de Vignos en relación al rango de edad entre los tres niveles estudiados.

El tiempo de tratamiento con deflazacort de los pacientes de este estudio varió de 6 a 26 meses, siendo 6 meses el tiempo

óptimo reportado por Moxley et al.¹⁶, reportando una mejoría en la fuerza muscular.

Predominaron contracturas en isquiotibiales en todos los pacientes pero sólo la presencia de equino en pacientes mayores de 10 años de edad (Figura 4).

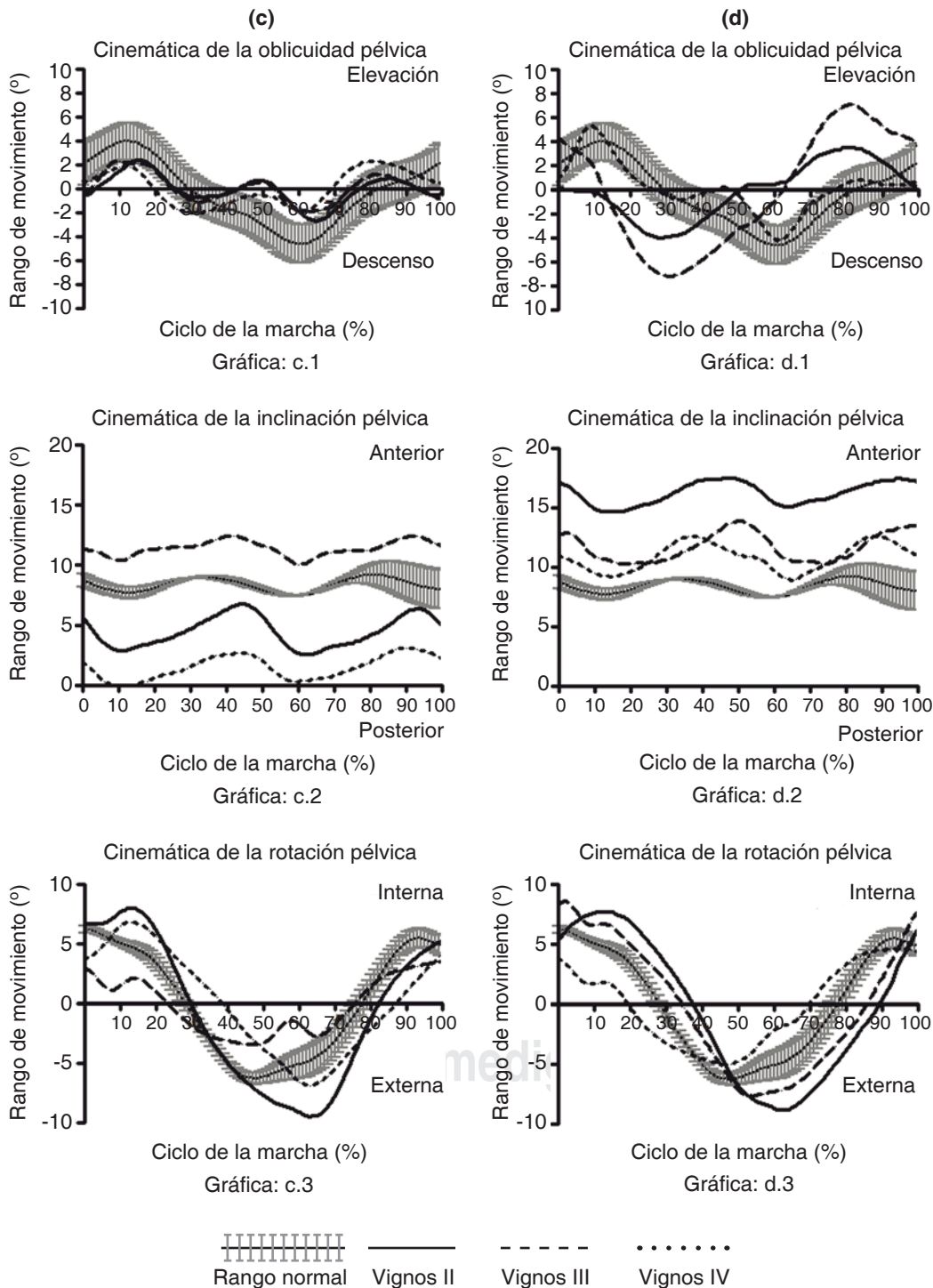


Figura 2.
Cinemática de la oblicuidad, inclinación y rotación pélvica. (c) Pacientes con distrofia muscular de Duchenne con nivel funcional Vignos 2, 3 y 4 con edades menores a 10 años. (d) Pacientes con distrofia muscular de Duchenne con nivel funcional Vignos 2, 3 y 4 con edades mayores a 10 años.

La fuerza muscular presentó un mayor compromiso proximal característico de las miopatías y también se observó una mayor debilidad, así esperada, en pacientes mayores de 10 años de edad (Cuadro 1).

Los porcentajes de las fases de apoyo y oscilación tuvieron una media de 62 y 38% respectivamente, mostrando un

aumento en la duración promedio de la fase de apoyo y una consecuente disminución en la duración de la fase de oscilación, que pueden ser asociados a una menor velocidad de desplazamiento observada en los pacientes de DMD de esta muestra. Gaudreault et al.¹⁵, compararon los patrones de la marcha en niños con DMD contra un grupo control de niños

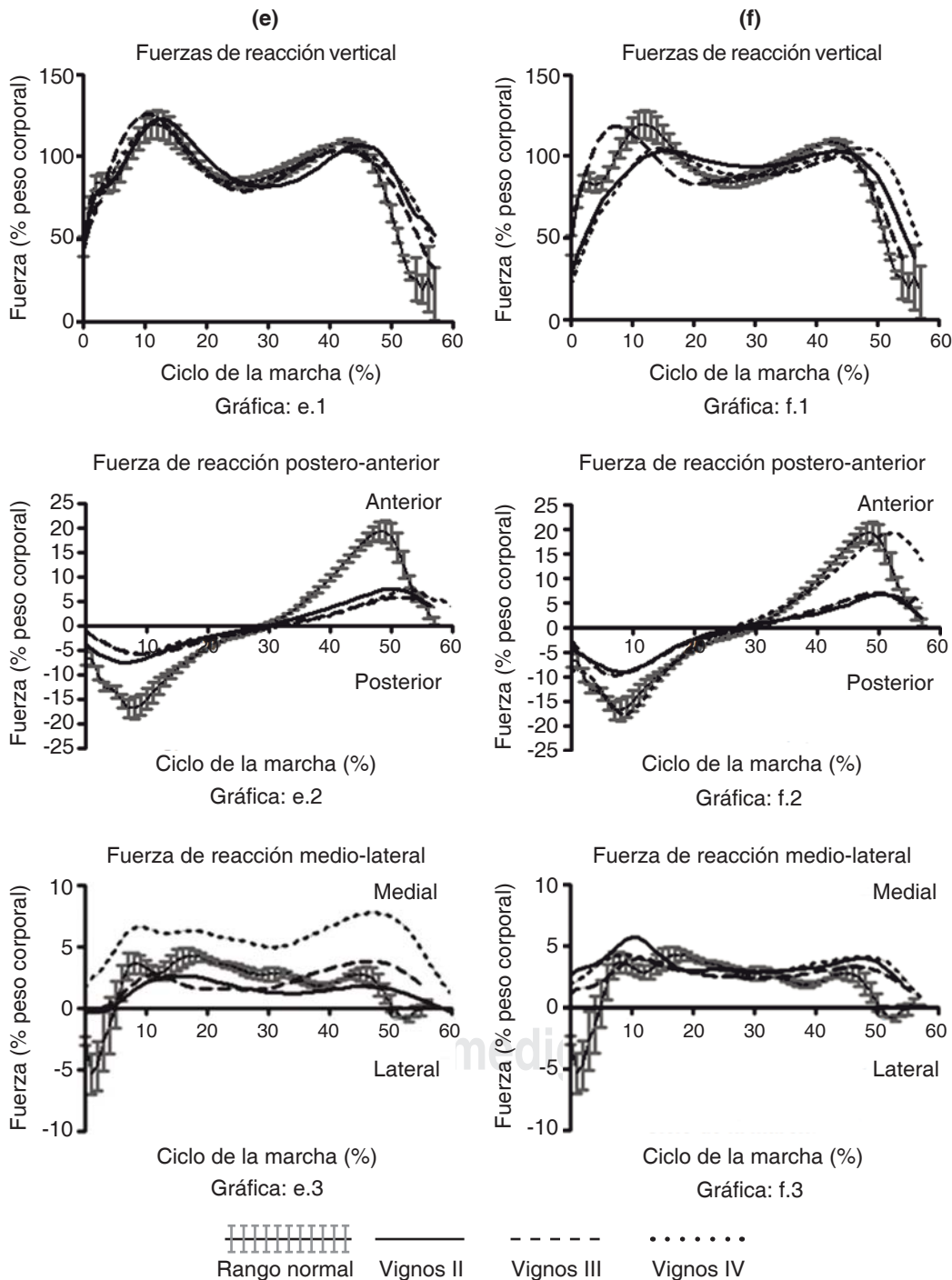
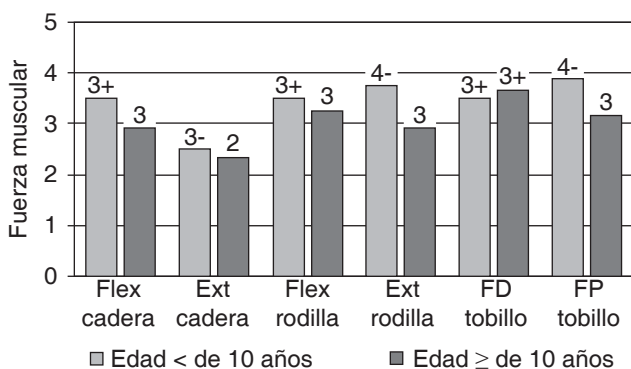


Figura 3. Fuerzas de reacción al piso vertical, postero-anterior y medio-lateral. (e) Pacientes con distrofia muscular de Duchenne con nivel funcional Vignos 2, 3 y 4 con edades menores a 10 años. (f) Pacientes con distrofia muscular de Duchenne con nivel funcional Vignos 2, 3 y 4 con edades mayores a 10 años.

sanos y asociaron la disminución en la velocidad de niños con DMD a una disminución en longitud del paso.

La cadencia promedio de los pacientes con DMD no presentó diferencias respecto a lo reportado en niños sanos por Moreno et al.¹⁸. Se ha reportado que los pacientes con DMD presentan un incremento de la cadencia compensando la reducción en la longitud del paso, esto es, pasos más cortos pero más rápidos aunque sólo observado en estadios tempranos de la enfermedad¹³; sin embargo, también se ha observado una disminución progresiva de la cadencia en los pacientes de mayor edad con DMD¹².

Los valores promedio de la longitud de la zancada de pacientes con DMD se encontraron disminuidos en relación con lo reportado, en una población Mexicana de niños sanos,



* Medical Research Council of the UK,²⁰.

Promedio de la fuerza muscular por grupo articular en cadera, rodilla y tobillo, obtenida de pacientes con diagnóstico de DMD con nivel 2, 3 y 4 de la escala funcional de Vignos subdivididos en base a su edad como menores o mayores de 10 años.

Flex= Flexión, Ext = Extensión, FD = Flexores dorsales y FP = Flexores plantares.

Figura 4. Examen manual muscular*.

Cuadro 1. Distribución de las contracturas en relación a la edad y nivel funcional de Vignos.

Edad	EV	Co. Th	Co. IT	Equino
3 años 5 meses	2	0°	30°	0°
10 años 1 mes	2	10°	70°	15°
8 años 3 meses	3	10°	50°	0°
11 años 2 meses	3	0°	50°	0°
6 años 1 mes	4	10°	60°	10°
10 años	4	0°	60°	10°

EV = Escala de Vignos, Co. Th = Contractura de Thomas, Co. IT = Contractura de isquiotibiales.

por Moreno et al.¹⁸. Este acortamiento en la longitud de la zancada ha sido asociado a una disminución en la extensión de la cadera durante la fase de apoyo¹⁵.

El ancho de paso presentó un aumento en su valor promedio, respecto a los referidos por Holm et al., lo cual también fue asociado como un mecanismo del paciente con DMD para mejorar su estabilidad (Cuadro 2)¹⁴.

En relación con la cinemática de la marcha a nivel de la cadera (plano sagital), se observó que el grupo de pacientes con DMD mayores a 10 años de edad presentó una disminución en la extensión total de la cadera, posiblemente asociado a contractura de los músculos flexores de cadera, también reportada por D'Angelo et al.¹⁴, y que mencionan conlleva a una hiperlordosis lumbar, una excesiva basculación pélvica anterior y a una imagen cinemática de doble cima en la pelvis. Sutherland et al.¹², sugirieron que la hiperlordosis lumbar es causada, de forma primaria, por la alineación posterior del tronco y no por debilidad abdominal como fue sugerido por Archibald y Vignos (1959) y que fue Johnson (1977), quien estableció que la primera alteración de la alineación corporal en la DMD es una hiperlordosis lumbar para mantener la línea de fuerza detrás de la cadera¹².

También se observó un aumento en la flexión pico de cadera durante la parte media de la oscilación, la cual ha sido considerada como un mecanismo compensatorio para liberar los pies del piso durante la fase de balanceo¹²⁻¹⁴, debido a la presencia de una flexión plantar excesiva durante el balanceo, la cual también es compensada mediante el incremento en la flexión y abducción de cadera¹⁴.

A nivel de la rodilla (plano sagital) se observó una disminución del pico de flexión de rodilla durante la respuesta a la carga en todos los pacientes con DMD mayores de 10 años y sólo en un paciente menor de 10 años. Ha sido señalado que la debilidad del músculo cuádriceps afecta el patrón de rodilla en la respuesta a la carga, por lo que, los pacientes evitan la flexión de rodilla¹². Por lo que, la hiperextensión de rodilla durante la fase de apoyo medio, estuvo relacionada con una reducción de la flexión dorsal del tobillo, lo cual, inhibe la progresión hacia delante de la pierna persistiendo la hiperextensión de la rodilla. La hiperextensión de rodilla se ha asociado con un intento, del paciente, de mantener la estabilidad corporal mientras compensa la debilidad del cuádriceps, demostrado esto por un aumento del momento extensor externo de rodilla^{14,15}.

También fue observado un aumento en la flexión de pico de rodilla durante la fase media de la oscilación y que estuvo asociada al incremento en la flexión de cadera como mecanismo compensatorio para liberar los pies del piso.

A nivel del tobillo en el plano sagital se observó un contacto inicial con apoyo invertido, debido tanto a disminución de la fuerza de los músculos flexores dorsales como a la presencia de contractura del tendón de Aquiles, así también, una dismi-

Cuadro 2. En relación con los valores temporales y espaciales de la marcha.

Temporal-espacial	Valores	Media y DE	Unidades	Referencia ¹⁸
Fase de oscilación	35.5-42.9	38.3 ± 2.20	%	43.71 ± 1.62
Fase de soporte	56.1-66.7	61.8 ± 2.80	%	56.30 ± 1.62
Cadencia	97-145	123.5 ± 6.30	pasos/minuto	122.4 ± 13.8
Velocidad	0.55-0.79	0.69 ± 0.08	m/s	1.13 ± 0.19
Longitud de zancada	70-120	80 ± 0.16	cm	113.41 ± 13.9
Ancho de paso	0.15-0.33	0.22 ± 0.05	m	0.09 ± 0.02 ¹⁹

nución en la progresión anterior de la pierna sobre el tobillo durante la fase de apoyo medio, asociada a la contractura en flexión plantar. Finalmente, el pico de flexión dorsal durante la fase de oscilación media se encontró disminuido y se relacionó tanto con el nivel funcional del Vignos como con presencia de debilidad de la musculatura pretibial e instalación de la contractura en flexión plantar, lo cual también fue reportado por Doglio et al.¹³, la cual, fue compensada mediante una mayor flexión de cadera y rodilla y elevación de la pelvis en el balanceo.

Sutherland et al.¹², reportaron que la ausencia de choque de talón en estadios tempranos de la enfermedad es causada por debilidad de los músculos pretibiales y no por la contractura. La contractura en equino, la cual acompaña la progresión de la enfermedad, es el resultado tanto de sobreactividad del músculo gástrico como la debilidad muscular.

A nivel pélvico, los hallazgos cinemáticos más característicos fueron vistos en los pacientes con DMD mayores de 10 años de edad. En el plano coronal incluyeron la presencia de una marcada elevación pélvica durante la fase de oscilación como mecanismo compensatorio para liberar los pies del piso. En el plano sagital se apreció un aumento en la basculación pélvica anterior asociada tanto a debilidad de glúteo mayor como a contractura de los flexores de cadera. Finalmente en el plano transversal se observó un incremento en la rotación pélvica como mecanismo compensatorio para incrementar la longitud del paso. Doglio et al.¹³, reportaron que el aumento en la anteversión pélvica compensa la debilidad glútea y el aumento en la rotación pélvica incrementa la longitud de paso. Sutherland, reportó que la presencia de una relativa deficiencia en el músculo cuádriceps necesita de un aumento en la basculación pélvica anterior, acompañada de una disminución en la extensión de cadera, para desplazar la línea de fuerza por delante del centro articular de la rodilla.

Las fuerzas de reacción al piso mostraron, en el componente posterior-anterior de todos los pacientes con DMD, una disminución en el porcentaje de amplitud cercana al 50% de su magnitud, lo cual podría estar asociado a una disminución en la velocidad de la marcha, así reportado por Kirtley²¹.

Las fuerzas de reacción vertical mostraron una disminución en el porcentaje de la amplitud tanto en el pico inicial como final. Kirtley²¹, menciona que el pico inicial y el valle subsecuente pueden ser influidos por la velocidad de la marcha y disminuir proporcionalmente a la reducción de la velocidad como ocurrió en las gráficas, pero que el segundo pico vertical ascendente no es influido por la velocidad. La disminución observada en el segundo pico de la fuerza de reacción vertical puede estar asociada a una disminución en la generación de potencia por el músculo tríceps sural para llevar a cabo el impulso de la extremidad.

Las fuerzas de reacción medio-laterales mostraron en general una disminución de su componente lateral durante el contacto inicial asociado, posiblemente, tanto una pérdida de la flexibilidad del retropié como a un aumento en la base de sustentación que generó un aumento de la respuesta en dirección medial del vector de reacción al piso.

CONCLUSIONES

La etapa crítica de la marcha del paciente con DMD ocurre durante la fase 4 de Vignos donde los cambios cinemáticos de la pelvis y las articulaciones proximales son determinantes de la progresión de la enfermedad.

Los cambios cinemáticos y las fuerzas de reacción al piso pueden mostrar cambios cuantitativos de la progresión de la DMD en los diferentes estadios estudiados de la clasificación de Vignos y ser muy sensibles a los cambios compensatorios que genera el paciente durante la marcha.

El estudio de laboratorio de análisis de movimiento debe ser una herramienta que puede asociarse a la valoración funcional de Vignos para detectar los cambios transicionales de la marcha, así como del impacto de la fisioterapia, el uso de órtesis y corticosteroides, así como de la cirugía ortopédica en la marcha de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne.

Agradecimiento

Agradecemos la colaboración en la revisión de este manuscrito a las Doctoras Marivi Cervera Gaviria y Nancy Barrera Carmona.

REFERENCIAS

1. Emery AH. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases-a world survey. *Neuromuscul Disord.* 1991; 1(1): 19-29.
2. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010; 9(1): 77-93.
3. Kottlors M, Kirschner J. Elevated satellite cell number in Duchenne muscular dystrophy. *Cell Tissue Res.* 2010; 340(3): 541-548.
4. Davis KE, Nowak KJ. Molecular mechanisms of muscular dystrophies: old and new players. *Nat Rev Mol Cell Biol.* 2006; 7(10): 762-773.
5. Aartsma-Rus A, Ginjaar IB, Bushby K. The importance of genetic diagnosis for Duchenne muscular dystrophy. *J Med Genet.* 2016; 53(3): 145-151.
6. López-Hernández LB, van Heusden D, Soriano UMA, Figuera VL, Vazquez CNA, Canto P et al. Genotype-phenotype discordance in a Duchenne muscular dystrophy patient due to a novel mutation: insights into the shock absorber function of dystrophin. *Rev Neurol.* 2011; 52(12): 720-724.
7. Menkes JH, Sarnat HB. *Child neurology.* 6th ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2006.
8. Bakker JP, De Groot IJ, Beelen A, Lankhorst GJ. Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002; 81(2): 906-912.
9. Engel AG, Franzini C. *Myology Vol. 2.* 2d ed. International Edition McGraw-Hill; 1994.
10. Chang RF, Mubarak SJ. Pathomechanics of Gowers' Sign. A Video Analysis of a Spectrum of Gowers' Maneuvers. *Clin Orthop Relat Res.* 2012; 470(7): 1987-1991.
11. Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *JAMA.* 1963; 184: 89-96.
12. Sutherland DH, Olshen R, Cooper L, Wyatt M, Leach J, Mubarak S et al. The pathomechanics of gait in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol.* 1981; 23(1): 3-22.
13. Doglio L, Pavan E, Pernigotti I, Petralia P, Frigo C, Minetti C. Early signs of gait deviation in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2011; 47(4): 587-594.
14. D'Angelo MG, Berti M, Piccinini L, Romei M, Guglieri M, Bonato S et al. Gait pattern in Duchenne muscular dystrophy. *Gait Posture.* 2009; 29(1): 36-41.
15. Gaudreault N, Gravel D, Nadeau S, Houde S, Gagnin D. Gait patterns comparison of children with Duchenne muscular dystrophy to those of control subjects considering the effect of gait velocity. *Gait Posture.* 2010; 32(3): 343-347.
16. Moxley RT 3rd, Ashwal S, Pandya S et al. Practice Parameter: Corticosteroid treatment of Duchenne dystrophy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology.* 2005; 64(1): 13-20.
17. Davis RB, Ounpuu S, Tybursky D, Gage JR. A gait analysis data collection and reduction technique. *Hum Mov Sci.* 1991; 10: 575-587.
18. Moreno HA, Rodríguez RG, Quiñones UI, Núñez CL, Pérez SAI. Temporal and spatial gait parameters analysis in non-pathological Mexican children. *Gait Posture.* 2010; 32(1): 78-81.
19. Holm I, Tveter AT, Fredriksen PM, Vøllestad N. A normative sample of gait and hopping on one leg parameters in children 7-12 years of age. *Gait Posture.* 2009; 29(2): 317-321.
20. Medical Research Council of the UK. *Aids to the investigation of Peripheral Nerve Injuries.* Memorandum No. 45. London, Pendragon House 1976; 6-7.
21. Kirtley C. *Clinical gait analysis.* Theory and Practice. Churchill Livingstone Elsevier; 2006.

Dirección para correspondencia:
Dr. Juan Carlos Pérez Moreno
Centro de Rehabilitación e Inclusión Infantil Teletón
Vía Gustavo Baz Núm. 219,
Col. San Pedro Barrientos, 54010, Tlalnepantla,
Estado de México, México.
Tel: 53212223-2190
E-mail: jperez@teleton.org.mx